Université Paul-Sabatier de Toulouse
U. E. R. des Sciences Médicales

Année 1974 N° 12

A propos de deux observations d'anévrysmes du sinus coronarien gauche non rompus

THÈSE

POUR LE DOCTORAT D'UNIVERSITÉ EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en Septembre 1974

par

OMARI Mohamed

JURY

MM.	A. ENJALBERT	Président
	P. PUEL	Assesseurs
	P. BERNADET	
	J.-P. BOUNHOURE	
	F. GALINIER	Suppléant

TOULOUSE
IMPRIMERIE DU VIGUIER
6, Rue Ninau
1974

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549602_0032

A propos de deux observations d'anévrysmes du sinus coronarien gauche non rompus

Université Paul-Sabatier de Toulouse
U. E. R. des Sciences Médicales

Année 1974 **N° 12**

A propos de deux observations d'anévrysmes du sinus coronarien gauche non rompus

THÈSE

POUR LE DOCTORAT D'UNIVERSITÉ EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en Septembre 1974

par

OMARI Mohamed

JURY

MM.	A. ENJALBERT	Président
	P. PUEL	Assesseurs
	P. BERNADET	
	J.-P. BOUNHOURE	
	F. GALINIER	Suppléant

TOULOUSE
IMPRIMERIE DU VIGUIER
6, Rue Ninau
1974

UNIVERSITÉ PAUL-SABATIER

Président de l'Université	M. LARENG
1er Vice-Président	M. MATHIS
2e Vice-Président	M. MARTIN

TABLEAU DU PERSONNEL

UNITÉS D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DES SCIENCES MÉDICALES

Directeur de l'Unité des Sciences Médicales TOULOUSE-PURPAN	M. MONNIER
Directeur de l'Unité des Sciences Médicales TOULOUSE-RANGUEIL	M. ENJALBERT

HONORARIAT

Doyen honoraire	MM LAZORTHES
Doyen honoraire	CALVET
Doyen honoraire	BRUSTIER
Professeur honoraire	MM. VALLOIS
Professeur honoraire	TAPIE
Professeur honoraire	DELAS
Professeur honoraire	RISER
Professeur honoraire	BUGNARD
Professeur honoraire	VINCENT
Professeur honoraire	MOREL
Professeur honoraire	BOUISSET
Professeur honoraire	CALMETTES
Professeur honoraire	THOMAS
Professeur honoraire	LAGROT
Professeur honoraire	DESFORGES-MERIEL
Professeur honoraire	FABRE P.
Professeur honoraire	JAHIER
Professeur honoraire	SENDRAIL
Professeur honoraire	PONS
Professeur honoraire	SOREL

PROFESSEURS

Clinique Médicale et Cardiologique	MM. DARDENNE	Purpan
Clinique Médicale Sud	GADRAT	Purpan
Clinique Chirurgicale	GEDEON	Rangueil
Clinique Chirurgicale A et Gynécologie	POULHES	Rangueil
Clinique Chirurgicale B et du Cancer	GRIMOUD	Purpan
Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie	PASQUIE	Purpan
Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologique	FICAT	Rangueil
Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire	ENJALBERT	Rangueil
Clinique des Maladies Cutanées et Syphilitiques	BAZEX	Purpan
Clinique des Maladies des Voies Urinaires	LHEZ	Rangueil
Clinique des Maladies Infectieuses	ARMENGAUD	Purpan
Clinique Médicale Infantile et Puériculture	DALOUS	Purpan
Clinique Médicale de la Première Enfance	REGNIER	Purpan
Clinique de Neuro-Chirurgie	LAZORTHES G	Rangueil
Clinique Neurologique et Psychiatrique	GERAUD	Rangueil
Clinique Obstétricale	PONTONNIER	Rangueil
Clinique Stomatologique et Chir Maxillo-faciale	CADENAT	Rangueil
Clinique Ophtalmologique et Chirurgie Orbito-palpérale	DEODATI	Rangueil
Clinique O.R.L. et Chirurgie Cervico-faciale	CLAUX	Purpan
Clinique de Pneumo-phtisiologie	DELAUDE	Purpan
Clinique Rhumatologique	RUFFIE René	Purpan
Accouchement et Obstétricie Sociale	MONROZIES	Purpan
Anatomie	BASTIDE	Purpan
Anatomie Pathologique	FABRE Jacques	Purpan
Anatomie Appliquée	JUSKIEWENSKI	Rangueil
Anesthésie et Réanimation	LARENG L.	Purpan
Bactériologie et Virologie	Mme ENJALBERT	Rangueil
Biophysique Médicale A	MM. AUVERGNAT	Purpan
Biophysique Médicale B	BRU	Rangueil
Cardiologie Clinique et Expérimentale	CALAZEL	Rangueil
Chimie Biologique	VALDIGUIE P.	Purpan
Electro-Radiologie	MARQUES	Rangueil
Embryologie Générale	BROUSSY Jean	Purpan
Hématologie	BIERME	
Histologie	BIMES	Rangueil
Hydrologie, Thérapeutique et Climatologie	DENARD	Purpan
Hygiène et Médecine Sociale	MONNIER	Purpan
Immunologie	DUCOS	Purpan
Médecine Légale et Médecine du Travail	GREZES-RUEFF	Purpan
Pathologie Chirurgicale	DAMBRIN	Purpan
Pathologie Générale et Médecine Expérimentale	BOULARD	Purpan

UNIV. LEIDEN BIBL.

Pathologie Médicale		RIBAUT	Purpan
Physiologie		BESSOU	Purpan
Physiologie Appliquée et Pharmacologie		BAISSET	Rangueil
Séméiologie et Clinique Médicale		LAPORTE Jacques	Purpan
Thérapeutique		DARNAUD	Rangueil

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie Pathologique		BOUISSOU	Rangueil
Biochimie Médicale		DOUSTE-BLAZY	Rangueil
Dermatologie, Vénéréologie		DUPRE	Rangueil
Histologie et Embryologie	MM.	GUILHEM	Rangueil
Histologie et Embryologie		PLANEL	Purpan
Neurologie et Neuro-Psychologie		RASCOL	Purpan
Physiologie et Pharmacologie		MONTASTRUC	Purpan
Pneumo-Phtisiologie		MIGUERES	Rangueil
Médecine Interne		LE TALLEC	Rangueil
Psychiatrie		GAYRAL	Purpan
Ophtalmologie		BEC	Purpan
Médecine Générale		ARLET	Rangueil
Neuro-Chirurgie		ESPAGNO J.	Purpan

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie Pathologique	M.	FABRE Jean	Purpan
Bactériologie, Parasitologie, Virologie	Mme	LARENG M.-B.	Purpan
Biochimie Médicale	MM.	VALDIGUIE Pierre	Rangueil
Carcinologie		ESTRADE	Purpan
Chirurgie Générale		GAUBERT	Purpan
Chirurgie Générale		SARRAZIN	Rangueil
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire		ESCHAPASSE	Purpan
Médecine Générale et Thérapeutique		BES	Rangueil
Médecine Générale et Thérapeutique		BOLLINELLI	Purpan
Médecine Générale Thérapeutique		SUC	Rangueil
Médecine Générale		RIBET	Rangueil
Physiologie		GERAL	Rangueil

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

Anatomie Pathologique		RUMEAU J.-L.	Rangueil
Anesthésiologie		VIRENQUE C.	Rangueil
Bactériologie-Virologie	Mme	DIDIER	Rangueil
Biophysique	MM.	REGIS	Rangueil
Biophysique		GUIRAUD R.	Purpan
Cancérologie		CARTON	Rangueil
Cardiologie		BERNADET	Rangueil
Cardiologie		BOUNHOURE	Rangueil
Chirurgie Générale		ESCAT Jean	Rangueil
Chirurgie Générale		GOUZI	Rangueil
Chirurgie Générale		COSTAGLIOLA	Purpan
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire		PUEL	Rangueil
Gynécologie et Obstétrique		PONTONNIER Georg	Rangueil
Hépa-Gastro-Entérologie		PASCAL	Purpan
Histologie, Embryologie, Cytogénétique		SOLEILHAVOUP	Purpan
Médecine Interne		FEDOU R.	Purpan
Médecine du Travail		PUJOL M.	Purpan
Néphrologie		CONTE Jean	Purpan
Neurochirurgie		LAZORTHES Y.	Rangueil
Neunrologie		GUIRAUD-CHAUMEIL	Purpan
O.R.L.		LACOMME	Purpan
Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie plastique		UTHEZA Guy	Purpan
Parasitologie		LARROUY	Purpan
Pédiatrie Génétique Médicale		ROCHICCIOLI	Rangueil
Pneumo-Phtisiologie		ALBAREDE J.-L.	Purpan
Pneumo-Phtisiologie		JOVER	Rangueil
Physiologie		PAGES B.	Purpan
Psychiatrie		MORON	Rangueil
Radiologie		COMBES P.	Purpan
Radiologie		PUTOIS	Purpan
Rhumatologie		FOURNIE A.	Purpan
Thérapeutique, Réanimation Médicale, Rééducation fonctionnelle et Hydrologie		SALVADOR M.	Purpan
Urologie		PONTONNIER Franç.	Purpan

AGRÉGÉS LIBRES

Chirurgie Générale	MM.	SOUQUET	Purpan
Pathologie Expérimentale		GLEIZES	Purpan
Obstétrique		ESPAGNO G.	Rangueil

ADMINISTRATION

Secrétaire général de l'Université ..... M. PRINEAU J.-P.

L'Université P.-Sabatier déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidat
(Délibération en date du 12 mai 1891)

A MON PERE

Humble hommage pour tous les sacrifices qu'il a consentis à faire pour moi; je lui dédie cet ouvrage en témoignage de mon affection et de ma reconnaissance.

A MA MERE

A qui je dois tant avec ma reconnaissance et mon amour.

A MES FRERES ET MES SŒURS

A TOUTE MA FAMILLE

A Mireille MARTINELLI
et sa famille

Avec ma reconnaissance.

A MES AMIS

A MES CONFRERES
de la Clinique du Pont des Chaumes, MONTAUBAN

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur André ENJALBERT

Professeur de Clinique Chirurgie Cardio-Vasculaire
Chirurgien des Hôpitaux
Directeur de l'U.E.R. des Sciences Médicales
Toulouse-Rangueil

Qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de notre jury de thèse.

Notre respectueuse reconnaissance.

A NOTRE JURY

Monsieur le Professeur P. PUEL

Maître de Conférences agrégé de Chirurgie Thorarique
et Cardio-Vasculaire
Chirurgien des Hôpitaux

Qui a inspiré ce travail et nous a conseillé.
Qu'il trouve ici l'expression de notre profond respect et notre reconnaissance.

Monsieur le Professeur P. BERNADET

Maître de Conférences agrégé de Cardiologie
Médecin des Hôpitaux

Nous vous remercions pour l'honneur que vous faites de bien vouloir juger notre thèse et de l'intérêt que vous voulez bien nous témoigner.

Monsieur le Professeur J.P. BOUNHOURE

Maître de Conférences agrégé de Cardiologie
Médecin des Hôpitaux

Vous avez bien voulu accepter de participer à notre jury de thèse. Nous vous exprimons ici toute notre gratitude.

Monsieur le Professeur F. GALINIER

Maître de Conférences agrégé de Médecine Interne
Médecin des Hôpitaux

Vous avez bien voulu faire partie de notre jury de thèse.
Nous vous en sommes reconnaissants.

PLAN DU TRAVAIL

INTRODUCTION

HISTORIQUE

PREMIERE PARTIE

— Rappel de l'anatomie normale des sinus de Valsalva

— Rappel de l'histologie normale de la paroi aortique et des sigmoïdes.

DEUXIEME PARTIE

Etude de nos deux observations personnelles :

— Observation n° 1

— Observation n° 2

— Caractères communs à nos deux observations.

TROISIEME PARTIE

ETIOPATHOGENIE

QUATRIEME PARTIE

ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

1. Les anévrysmes multiples

2. Les anévrysmes sacculaires :
    a) Lésions histologiques
    b) Caractères anatomiques
    c) Sinus coronaire intéressé et voies d'extension des anévrysmes.
    d) La rupture
    e) Les lésions associées.

CINQUIEME PARTIE

ETUDE CLINIQUE

1. L'anévrysme non rompu
2. L'anévrysme rompu.

SIXIEME PARTIE

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

1. Cathétérisme du cœur droit
2. Phonocardiographie endo-cavitaire
3. Cathétérisme rétrograde de l'aorte.

SEPTIEME PARTIE

TRAITEMENT.

CONCLUSION

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

Les sinus de Valsalva, situés à la portion toute initiale de l'aorte, sont le siège de dilatations anévrysmales isolées ou multiples, d'origine acquise ou congénitale.

Nous insistons dans notre travail sur les anévrymes isolés d'un sinus de Valsalva.

Ces dilatations anévrysmales intéressent le plus souvent le sinus coronarien droit, plus rarement le sinus non coronaire, et exceptionnellement le sinus coronarien gauche.

Dans l'immense majorité des cas, ces anévrysmes localisés à un seul sinus sont rompus dans les cavités cardiaques (découverte habituelle), tandis que les poches anévrysmales non rompues sont rares et ne sont découvertes qu'à l'occasion de l'autopsie ou lors de l'exploration d'une autre cardiopathie.

Nous rapportons dans notre présent travail deux cas d'anévrysmes du sinus de Valsalva coronaire gauche ou antéro-gauche, non rompus, et qui sont découverts accidentellement à la suite de l'exploration angiographique dans le cadre du bilan d'une valvulopathie aortique.

HISTORIQUE

Les premières observatoins anatomiques semblent dues à MORGAGNI (1761), mais il s'agissait vraisemblablement de lésions syphilitiques intéressant l'aorte ascendante, et entraînant de volumineux anévrysmes envahissant les sinus de Valsalva et rompus dans le péricarde.

C'est James HOPE, en 1839, qui a, semble-t-il, le premier parlé d'anévrysmes strictement limités à un sinus de Valsalva.

En fait, la première observation recueillie dans la littérature est celle de THURNAM (1840) suivie de celles de BECK, de BRISTOW, de GAGE.

Le premier diagnostic anté-mortem de cette affection est attribué à WADE (1861).

Le premier cas français serait celui de CHARCOT (1860) mais les observations restent exceptionnelles pendant plus d'un siècle.

En 1883 DURAND, dans sa thèse, rapportait une observation personnelle et colligeait 21 cas dans la littérature.

En 1936 Maud ABBOTT en dénombrait 12 cas dans sa collection de 1 000 cardiopathies congénitales.

Au cours de ces dernières années, ces lésions ont connu un renouveau d'intérêt du fait des nouvelles possibilités chirurgicales offertes aux anévrysmes rompus dans les cavités cardiaques.

PREMIERE PARTIE

RAPPEL DE L'ANATOMIE NORMALE DES SINUS DE VALSALVA

Les sinus de Valsalva correspondent à la portion initiale de l'aorte limitée par :

— en dehors la paroi aortique

— en dedans la valve sigmoïde

— en bas le fond du nid sigmoïdien

— en haut par une ligne virtuelle horizontale passant par les attaches des valves sigmoïdes.

Théoriquement l'ostium coronaire surplombe le sinus.

Il existe donc trois sinus de Valsalva portant le même nom que la valve sigmoïde correspondante (66) :

— Postérieur ou non coronaire

— Antéro-droit surplombé par l'ostium coronaire droit

— Antéro-gauche jouxtant l'orifice coronaire gauche.

La région des sinus de Valsalva affecte normalement une dilatation en bulbe d'oignon.

Chaque sinus de Valsalva contracte en effet des rapports anatomiques précis, variables d'un sinus à l'autre et d'une portion à l'autre d'un même sinus :

a) **Le sinus antérieur droit ou sinus coronarien droit :**

Répond en totalité au ventricule droit;

- dans son tiers moyen à la crête supra-ventriculaire;
- dans son tiers antérieur à la partie haute de l'infundibulum;
- dans son tiers postérieur à la chambre de chasse, en arrière de la crête supraventriculaire;
- il repose tout entier sur le septum interventriculaire musculaire.

b) **Le sinus postérieur ou sinus non coronaire :**

— Sa moitié droite répond à l'oreillette droite et repose sur le septum interventriculaire membraneux.

— Sa moitié gauche est en rapport avec la cloison interauriculaire et l'oreillette gauche; elle se continue en bas avec la grande valve mitrale.

c) **Le sinus antérieur gauche ou sinus coronarien gauche :**

- Son tiers antérieur répond au tronc de l'artère pulmonaire et repose sur un septum interventriculaire musculaire et l'angle dièdre antéro-septal du ventricule gauche.
- Son tiers postérieur répond en arrière à l'oreillette gauche et se continue en bas avec la grande valve mitrale.
- Seul, son tiers moyen, surplombé par l'orifice coronaire gauche, n'a pas de rapports précis avec les cavités cardiaques et vient au contact même du péricarde.

RAPPEL DE L'HISTOLOGIE NORMALE DE LA PAROI AORTIQUE ET DES SIGMOIDES

La média de l'aorte est formée d'une centaine de lames élastiques concentriques ou très obliquement anastomosées. Elles délimitent de petites logettes aplaties contenant quelques fibres musculaires lisses et un tissu conjonctif dense prenant faiblement la coloration de P.A.S., mais non métachromatique au bleu de Toluidine.

Les valvules sont formées d'une lame fibreuse médiane constituée elle-même de fibres conjonctives épaisses et parallèles et revêtue sur ses deux faces d'une couche spongieuse doublée d'un endothélium.

Pour la plupart des auteurs, cette couche spongieuse correspond à la couche sous-endothéliale de l'aorte, en raison de l'aspect délicat et ténu des fibrilles collagènes qui la constituent; tandis que la lame fibreuse médiane correspondrait à la média. La coloration au P.A.S. est négative et pas de métachromasie au bleu de Toluidine (7).

DEUXIEME PARTIE

ETUDE DE NOS DEUX OBSERVATIONS PERSONNELLES

Obsevation n° 1 :

M. CAR... René, âgé de 64 ans.

Antécédents :

— Aucun antécédent médical : pas de scarlatine, de R.A.A., d'angines répétées.

— Aucune intervention.

— 5 enfants en bonne santé.

— Parents décédés :

- Père à 70 ans (diabétique)
- Mère à 68 ans.

Histoire de la maladie

Ce malade était suivi pour une maladie aortique depuis plusieurs années, après un épisode d'insuffisance cardiaque survenue en 1967 et traitée à l'hôpital Varsovie; les douleurs angineuses avaient, semble-t-il, précédé depuis plusieurs années cet épisode d'insuffisance cardiaque. Après 1967, elles se sont répétées et l'interrogatoire fait préciser leur caractère constrictif, non obligatoirement déclenchées par l'effort.

De 1968 à 1970, ce malade a été suivi en consultation par le Professeur CALAZEL.

En octobre 1971 est apparu un épisode dépressif traité dans une clinique psychiatrique.

De retour à son domicile, la répétition des crises douloureuses précordiales, déclenchées par l'ingestion d'un verre d'eau froide, l'inhalation de la fumée de cigarettes dans une pièce, le primo-décubitus, et à l'effort, a amené ce malade à consulter le Professeur GALINIER et le Professeur BOUNHOURE qui incriminent la maladie aortique et proposent une hospitalisation.

A l'entrée au C.H.R. Purpan, on note :

— Un état général légèrement altéré, avec une tendance dépressive nette.

— A l'examen : le pouls est régulier à 70/mn, la T. A. = 14/4,5, les pouls périphériques sont perçus hyperpulsatiles, le fond d'œil est de stade 1, il n'y a pas de signes de stase pulmonaire ou périphérique.

La palpation note un thrill systolo-diastolique de base; à l'auscultation on note un souffle diastolique 4/6 au foyer aortique irradiant le long du sternum et vers la pointe, et un souffle systolique 2/6 irradiant vers les vaisseaux du cou; il n'y a pas de galop.

Le reste de l'examen clinique est sans anomalie.

— A l'E.C.G. : rythme sinusal, PR = $\frac{5}{100}$, axe à + 10 degrés, bloc incomplet de la branche gauche, grande surcharge ventriculaire gauche de type systolique visible en D1, D2, VL, et en V5, V6 où elle paraît associée à une ischémie sous-épicardique.

— Les clichés montrent : un rapport cardio-thoracique à 55 %, avec une hypertrophie ventriculaire gauche de grade 2/4, une discrète hypertrophie auriculaire gauche, une aorte élargie, scléreuse, et une vascularisation pulmonaire normale.

— L'amplificateur de brillance montre un signe de la sonnette modéré. Il n'y a pas de calcifications aortiques.

— Le phonomécanogramme confirme l'association d'une sténose à l'insuffisance aortique.

— Un T.G.D. pratiqué à la recherche d'une hernie hiatale s'est avéré normal.

— Un cathétérisme droit et gauche a été pratiqué le 3 juillet 1972. Il met en évidence une élévation des pressions capillaires pulmonaires (30 mm Hg de moyenne), des pressions dans l'artère pulmonaire à 45 mm Hg de moyenne; le ventricule gauche n'a pu être cathétérisé du fait des lésions valvulaires, les pressions dans l'aorte étant de 190 et 60.

— L'angiographie sus-sigmoïdienne aortique a montré : une dilatation très importante du sinus aortique coronaire gauche, sous forme d'une cavité anfractueuse, bien visible en OAD à 30 degrés de 3 cm de long, au fond de laquelle naît l'artère coronaire gauche, et la possibilité d'une sténose en diaphragme sus-sigmoïdienne qui bride très nettement la face postérieure de l'aorte. Il faut noter en outre un infundibulum aortique de morphologie anormale; enfin l'injection s'accompagne d'un reflux important dans le ventricule gauche qui est dilaté. La face antérieure et droite de l'aorte ascendante présente une dilatation à grand rayon.

Donc : ce malade présente une maladie aortique, avec insuffisance prédominante et avec rétrécissement dont l'origine valvulaire n'est pas absolument certaine, puisque l'angiographie a montré une anomalie sus-sigmoïdienne. Après avis pris auprès des chirurgiens, l'indication opératoire a été portée.

Compte rendu opératoire : 20 spetmebre 1972 (Professeur PUEL) :

— Sternotomie médiane

— Thrill systolo-diastolique sur l'aorte

— C.E.C. : aorte — deux veines caves à 31 °C, puis réchauffement dès que la coronaire gauche est perfusée.

— Aortotomie transversale — Appareil très remanié mais trivalvulé.

1) RA + IA avec calcification et perforation avec rabords durs de la valve non coronaire.

2) Bande calcifiée passant au-dessus du sinus de Valsalva coronaire gauche, transversale, saillante et au niveau de laquelle vient s'insérer un attachement commisural de la valve.

En raison de cette association pathologique, l'origine de l'aorte était anfractueuse et la coronaire gauche naissait au fond d'un sinus profond anévrysmal.

Une résection de cet ensemble pathologique (valve et partie de l'éperon) a été pratiquée avec mise en place d'une valve de BJORK de 23 mm de diamètre.

Les suites opératoires ont été simples :

— Plus de thrill.

— L'hypotension diastolique a disparu (TA = 13/6).

— Un souffle d'éjection ventriculaire est toujours perçu.

— La radio du thorax : rapport cardio-thoracique 50 %;

- en OAG : Hypertrophie ventriculaire gauche 2/4;
- en OAD : Légère hypertrophie auriculaire gauche.

— Amplificateur de brillance : mouvement normal de la valve.

— (12-10-72) : l'angor a totalement disparu.

Donc : bonnes suites opératoires, et excellent résultat fonctionnel.

Remarque :

Malgré labsence d'antécédents infectieux, les constatations opératoires font évoquer une greffe oslérienne séquellaire (valve perforée).

Observation n° 2 :

M. GUE... Jean, âgé de 31 ans.

Antécédents :

— Absence d'antécédents streptococciques.

— On ne relève dans les antécédents du malade, ni RAA, ni chorée, ni scarlatine, ni de fréquentes angines.

— Il appartient à une famille de deux enfants, dont il est l'aîné, son frère âgé de 25 ans est en bonne santé. Il ne présente donc pas de cardiopathie.

Histoire de la maladie :

A l'âge de 5 ans, au cours d'une visite systématique, on découvre chez le patient un souffle systolique, qui motive son hospitalisation dans le service de pédiatrie du Professeur SOREL. Au cours de cette hospitalisation, il n'est pas pratiqué de cathétérisme cardiaque, le diagnostic de rétrécissement aortique est porté et aucune décision n'a été prise sur la conduite à tenir devant cette cardiopathie manifestement d'origine congénitale.

Au moment du service militaire, le malade est réformé pour une raison cardiologique. Il consulte le Professeur BERNADET en février 1968, il a alors 26 ans.

Voici les constatations qui ont été faites à ce moment là :

Sur le plan fonctionnel, le malade se plaint d'une dyspnée d'effort, depuis quelques mois, et le gènant dans son métier d'agriculteur. Il n'accuse cenpendant aucune mani-

festation de douleur thoracique à l'effort ou spontanément, ne se plaint d'aucune précordialgie, d'aucune palpitation. Enfin, il n'a jamais présenté de malaises lipothymiques ou de syncope.

A l'examen : on note un souffle systolique, rude et rapeux de timbre éjectionnel situé dans le 2e espace intercostal droit, accompagné à ce niveau d'un thrill. Ce souffle d'intensité 5/6, irradie dans les vaisseaux du cou qui sont aussi le siège d'un thrill et dans la région endapexienne, en suivant la zone d'auscultation aortique, le souffle systolique est associé à un petit souffle diastolique d'importance mineure 1,5/6 laissant présager une fuite aortique très modérée. L'auscultation des autres foyers, en particulier du foyer mitral, est normale.

L'E.C.G. : est moins perturbé qu'on aurait pu s'y attendre devant l'intensité de ce souffle systolique. L'axe électrique de QRS est à + 60°. Il n'a pas d'hypertrophie ventriculaire gauche électrique, mais il existe un bloc incomplet gauche qui peut être considéré comme un signe de début de surcharge ventriculaire gauche.

Radiologiquement : il existe une hypertrophie concentrique du ventricule gauche bien visible sur le cliché en frontal et en O.A.G.

La T.A. est à 13/8.

Par ailleurs, sur le plan vasculaire, les artères périphériques sont normalement perçues, il n'existe pas de signes périphériques importants en faveur d'une insuffisance aortique au niveau des pouls radiaux et fémoraux. Aucune artère n'est le siège d'un souffle.

Par ailleurs, l'aspect général du sujet est normal — son facies ne présente aucune dysmorphie; sa voûte palatine est normale, la denture est normale, il n'y a pas de modification des voûtes orbitaires; bref rien ne rappelle le facies que l'on rencontre parfois dans les rétrécissements aortiques congénitaux orificiels.

Compte tenu de la bonne tolérance fonctionnelle, aucune décision n'est prise à ce moment là chez le malade et il lui est simplement prescrit un traitement symptomatique sédatif.

Le malade est revu en 1969

Le malade se plaint sur le plan fonctionnel de quelques précordialgies et de palpitations. Les précordialgies ne sont pas significatives et sont d'origine coronarienne, et sont tout à fait atypiques sur le plan clinique. Les palpitations paraissent être en rapport avec une accélération sinusale de son rythme cardiaque, mais il ne semble pas que l'on puisse incriminer un trouble du rythme ectopique.

Un premier cathétérisme cardiaque est pratiqué le 14 avril 1969 pour faire le bilan hémodynamique exact de cette cardiopathie.

Le cathétérisme gauche est pratiqué (Professeur BERNADET) et montre que la pression systolique aortique à 100 mm Hg, avec une pression diastolique à 60, pression moyenne à 80. La partie ascendante de la courbe aortique est retardée et témoignant de la sténose; la courbe du ventricule gauche montre une pression systolique à 110 mm Hg, une pression proto-diastolique à — 4, une pression télé-diastolique à + 5. Au retrait de la sonde du ventricule gauche vers l'aorte, on note une différence de pression. Dans la partie d'aval de la chambre ventriculaire, la pression diastolique atteint 130 mm Hg alors que dans la région immédiatement sous-aortique la pression diastolique est à 90 mm Hg; cependant la morphologie de la courbe ventriculaire gauche par le centre à pression plus élevée n'est absolument pas significative d'une cardiomyopathie obstructive. Il paraît cependant s'agir d'un gradient de pression en relation avec une hyperpression réactionnelle ventriculaire gauche.

Une angiographie est pratiquée dans le ventricule gauche; la région sigmoïdienne est mal visible et on note déjà sur ces angiographies une dilatation du sinus de Valsalva

gauche. Etant donné le faible gradient de pression entre le ventricule gauche et l'aorte, il n'est pas décidé d'intervenir sur ce rétrécissement aortique et de continuer à surveiller ce jeune homme régulièrement sur le plan cardiaque.

Le malade est revu régulièrement chaque année : les troubles fonctionnels restent toujours mineurs peu significatifs, la dyspnée d'effort modérée; le malade exerce sans gène son métier d'agriculteur assez pénible.

L'E.C.G. ne se modifie pas, la surcharge ventriculaire gauche ne progresse pas, et radiologiquement le cœur n'augmente pas de volume.

En 1973, les troubles fonctionnels paraissent s'aggraver : le malade ressent à l'effort et parfois même de façon spontanée, une impression de constriction précordiale qui n'a pas les caractères de l'angor, mais qui reste tout de même suspecte sur le plan clinique. Cette constriction précordiale peut se produire à l'effort mais elle survient également de façon parfaitement spontanée; d'autre part, il se plaint d'une impression tachycardique, avec palpitations gènantes et la dyspnée d'effort paraît augmentée.

Enfin, il accuse de temps à autres des troubles de la vue, avec une impression de flou visuel, qui ne durent que quelques instants, et qui se produisent eux aussi sans circonstances déclenchantes précises, soit au moment des efforts physiques, soit de façon spontanée. Ces impressions visuelles sont brèves, ne durant que quelques minutes, parfois se prolongeant davantage jusqu'à 10 minutes, ne s'accompagnent pas de troubles vertigineux ou de troubles labyrinthiques et paraissent n'intéresser que la vue.

Il est alors décidé de pratiquer chez ce malade une 2e exploration hémodynamique et de prendre à son égard une décision chirurgicale.

Un deuxième cathétérisme est pratiqué par le Professeur BERNADET. Il montre :

Une augmentation des pressions intra-ventriculaires gauches puisque la pression ventriculaire gauche

atteint 200 mm Hg, avec pics post-extra-systoliques montant à 240 mm Hg; la courbe ventriculaire gauche est toujours celle d'une sténose aortique orificielle, sans suspicion de cardiomyopathie obstructive et pourtant on retrouve lors de cette deuxième exploration une différence de pression, la pression dans la zone immédiatement sous-aortique descend à 140 mm Hg. La pression aortique systolique étant de 100 mm Hg.

Ce cathétérisme fait donc la preuve d'une chambre d'aval sous mitrale à forte pression et d'une sténose aortique orificielle.

En raison de l'absence d'anomalie morphologique de la courbe de pression ventriculaire gauche, cette différence de perssion est considérée comme étant une hypertrophie réactionnelle à la sténose orificielle.

Les explorations angiographiques sont refaites également, elles montrent la sténose aortique orificielle et encore la dilatation de toutes les caractéristiques du sinus de Valsalva dessinant sur l'aortographie sus-sigmoïdienne une chambre intermédiaire dilatée aux dépens du sinus coronarien gauche, comme s'il existait un diaphragme sigmoïdien surajouté à la sténose orificielle. La coronaire gauche est volumineuse.

En conclusion :

En raison de l'aggravation de la tolérance fonctionnelle de cette cardiopathie d'une part et en raison de l'aggravation hémodynamique, il est décidé d'intervenir.

Compte rendu opératoire : 25 janvier 1974 (Professeur PUEL)

— Sternotomie médiane.

— Canulations habituelles à 32 °C; sans perfusion des coronaires.

— Sérum, glace dans le péricarde.

On a constaté les malformations suivantes :

1) Rétrécissement aortique avec induration chondroïde des commissures.

2) Pas de lésions sous-valvulaires. Epéron fibreux, épaix à base triangulaire sur l'hémi-circonférence aortique postérieure qui reçoit de chaque côté des attaches commisurales de la valve coronaire gauche.

3) Creusement anévrysmal du sinus de Valsalva gauche, dont l'entrée est fenêtrée.

Remplacement du plancher valvulaire par une valve de BJORK de 23 mm de diamètre, puis élargissement de la face antérieure de l'aorte par une plastie de DACRON de 4 cm $\times$ 1, placée en ellipse et plongeant vers le sinus non coronaire. L'éperon est laissé en place.

— Durée C.E.C. : 1 heure.

— Reprise rapide de l'efficacité cardiaque.

— Fermeture habituelle.

Les suites opératoires ont été très simples, on perçoit actuellement un petit souffle systolique, mais qui est en fait le souffle éjectionnel lié certainement à la présence de la valve de BJORK.

Le cliché thoracique est excellent.

CARACTERES COMMUNS A NOS DEUX OBSERVATIONS

1) La découverte de l'anévrysme a été accidentelle lors du bilan angiographique qui complétait l'exploration d'une valvulopathie aortique.

2) Au plan angiographique, l'aspect particulier associe:

a) Le creusement anévrysmal du sinus coronaire gauche d'où part le tronc coronaire.

b) La forte incisure de la face postérieure de l'aorte ascendante, placée au bord supérieur du collet anévrysmal, et qui évoque la présence d'un diaphragme sus-valvulaire.

c) La dilatation à large rayon de la face antérieure et droite de l'aorte ascendante.

3) L'acte opératoire a permis les constatations suivantes :

a) L'aorte ascendante présente dans son segment extra-cardiaque une dilatation fusiforme de sa face antérieure.

b) Le sinus coronarien gauche est profond de 2 à 3 cm, à parois souples et épaisses sans caillots dans la lumière. L'élément essentiel est que le collet du sac anévrysmal est représenté en haut par un éperon, placé transversalement à la face postérieure de l'aorte, à 2 cm du plancher valvulaire, épais et triangulaire à large base d'implantation sur la paroi aortique, en bas par l'anneau orificiel aortique, limité à la zone d'implantation de la valve coronaire gauche, sur les côtés par les attaches commissurales de cette valve qui ont la caractéristique essentielle de remonter des deux côtés aux points extrêmes de l'épéron transversal, donc beaucoup plus haut que l'attache commissurale entre la valve coronaire droite et la valve non coronaire.

Cet aspect très particulier conduit à utiliser le terme d'incarcération du sinus coronarien gauche au moment de la constatation visuelle des lésions et pose le problème intéressant de l'étude nosologique afin de distinguer dans ce complexe malformatif (trois lésions angiographiques) ce qui est primitif de ce qui est secondaire.

TROISIEME PARTIE

ETIOPATHOGENIE

Les anévrysmes des sinus de Valsalva constituent une entité anatomique rare mais actuellement bien connue.

- Certains d'entre eux, de loin les plus fréquents, sont d'origine congénitale certaine comme le suggèrent leur siège, les lésions congénitales associées et les anomalies histologiques de l'aorte proximale.

- D'autres plus rares sont acquis, secondaires à une syphilis ou à une endocardite bactérienne : mais en pratique, il est bien difficile d'affirmer la nature acquise de la lésion, puisqu'une poche congénitale peut s'associer à une spécificité aortique ou une surinfection. Dans certains cas privilégiés, cependant, l'histoire clinique et les données anatomiques rendent éminement plausible l'hypothèse d'une étiologie acquise.

- Enfin, les anévrysmes idiopathiques avec infiltration mucoïde de la média.

a) **Sexe :**

Ce genre d'anomalies frappe surtout l'homme, et plus rarement la femme. Ainsi sur l'étude de 35 cas publiés par DE BAKEY (5), 25 hommes sur 10 femmes ont été atteints, et deux hommes dans nos deux cas personnels, soit 73 % hommes, et 27 % femmes.

b) **Age :**

— Les 25 hommes atteints avaient de 14 à 70 ans.

— Les 10 femmes avaient de 19 à 62 ans.

Soit un âge moyen de 40 ans pour les deux sexes.

c) **Fréquence :**

Les anévrysmes des sinus de Valsalva peuvent avoir essentiellement deux origines :

- **Congénitale :**

Origine la plus fréquente actuellement. Ainsi sur 44 cas colligés dans la littérature, 36 malades présentaient des anévrysmes congénitaux soit 82 %.

- **Acquise :**

Occupe 8 cas soit 18 %. L'origine acquise est devenue très rare : la syphilis considérée autrefois comme cause prédominante occupe actuellement dans les statistiques une place beaucoup plus modeste. L'endocardite bactérienne paraît en cause dans quelques cas (3 cas sur 35); mais sa responsabilité n'est cependant pas toujours facile à établir : certains anévrysmes congénitaux rompus dans une cavité cardiaque se compliquent d'une greffe bactérienne, et il peut être impossible, pièce en main, de rétablir la filiation des faits.

- Enfin ajoutons que l'origine idiopathique intéresse le plus souvent les anévrysmes de l'aorte ascendante.

L'étiopathogénie est dominée par l'existence d'une anomalie congénitale, acquise, ou idiopathique de la média de l'aorte initiale responsable d'une moindre résistance à la faveur de laquelle apparaît l'ectasie.

I. — LES ANEVRYSMES CONGENITAUX

Peuvent être classés en deux groupes :

— Les anévrysmes localisés à un sinus : ce sont les anévrysmes sacculaires : très rares.

— Les anévrysmes étendus à la totalité des sinus : beaucoup plus fréquents.

A) **LES ANEVRYSMES SACCULAIRES :**

Il s'agit là d'une malformation dont l'histogénèse a fait l'objet de diverses hypothèses :

• Une première théorie s'appuie sur des hypothèses embryologiques pour MAUD, ABBOTT ainsi que pour JONES et LANGLEY :

La malformation serait liée à l'absence de fusion de la lame spirale avec le septum bulbaire, et serait à l'origine d'une zone de faible résistance se laissant distendre puis forcer par la pression sanguine élevée existant à la racine de l'aorte (39). Cette théorie a l'avantage d'expliquer la fréquence des communications inter-ventriculaires associées à l'anévrysme du sinus de Valsalva, mais elle ne rend compte ni de la fréquente localisation de la malformation dans le sinus non coronaire, ni de sa rareté sur le sinus antéro-gauche (34 bis). SAKAKIBARA (73) est en faveur de cette théorie.

• Une deuxième théorie repose sur des constatations anatomiques (VENNING, EDWARDS) : l'anévrysme serait lié à une absence d'insertion de la média sur une partie de l'anneau aortique créant une zone de faiblesse par où pourra ultérieurement se produire l'évagination du sinus (86). L'interruption de la média aortique au collet de l'anévrysme a été trouvée depuis par de nombreux auteurs.

B) **LES ANEVRYSMES MULTIPLES :**

Les plus fréquents des anévrysmes congénitaux, et beaucoup moins chirurgicaux que la variété précédente.

Ces malformations sont liées à une faiblesse de la média aortique. La taille de la dilatation anévrysmale est souvent volumineuse : intéressant la région des sinus de Valsalva et étendue en hauteur, élargissant l'anneau aortique.

Ce type d'anévrysme est observé :

1) Dans les coarctations aortiques.

2) Au cours des maladies du tissu élastique :

Quand ces dernières sont en cause, la dilatation intéresse surtout la totalité des sinus de Valsalva et l'aorte ascendante.

a) Deux anévrysmes de l'aorte initiale ont été attribués au syndrome d'EHLERS-DANLOS.

b) Le syndrome de GROENBLAD-STRANDBERG-TOURAINE : 5 cas publiés lui ont été attribués.

c) Et surtout le syndrome de MARFAN :

Maladie générale héréditaire du tissu conjonctif, à expression viscérale multiple, transmise par un gêne dominant à pénétrance variable non lié au sexe. La pénétrance variable explique la fréquence des formes frustes dégradées, dont la localisation cardio-vasculaire peut ne s'extérioriser qu'à l'âge adulte.

Au point de vue histologique, la lésion essentielle est la média-nécrose : il s'agit d'une rupture des fibres élastiques de la média des gros vaisseaux. Ces fibres élastiques sont diminuées en nombre et pelotonnées. Ce syndrome entraîne une distension en bulbe d'oignon des trois sinus de Valsalva.

La dilatation de l'aorte initiale est très fréquente dans la maladie de MARFAN, puisqu'elle se retrouverait dans 50 à 60 % des cardiopathies du syndrome de MARFAN, sur 34 cas pour GOYETTE et PALMER, et sur 46 cas pour MAC KUSICK. Pour PERNOT, elle est retrouvée dans 8 cas seulement sur les 24 cas publiés.

Donc il convient de souligner la fréquence des manifestations cardio-vasculaires au cours de la maladie de MARFAN.

L'aorte est le siège de trois complications majeures : l'anévrysme fusiforme, l'anévrysme disséquant, et l'insuffisance aortique.

II. — LES ANEVRYSMES ACQUIS

Sont très rares, et les lésions sont, dans la majorité des cas, étendues à toute la région des sinus de Valsalva et remontant plus ou moins largement sur l'aorte ascendante.

a) **Les anévrysmes syphilitiques :**

Habituellement volumineux et étendus à l'aorte proximale. Les processus de mutilation fragilisent la média aortique et favorisent son évagination dans la région des sinus.

b) **Les anévrysmes mycotiques :**

De diagnostic délicat, car même l'histologie ne parvient pas toujours à reconnaître des anévrysmes congénitaux compliqués de greffe bactérienne.

c) **Le rhumatisme cardiaque :**

- Ces étiologies ont été retrouvées parmi les 35 cas publiés par DE BAKEY (5) dans les proportions suivantes :

— 2 cas d'endocardite bactérienne

— 2 cas de syphilis

— 2 cas de rhumatisme cardiaque

— 1 cas d'endocardite bactérienne + rhumatisme cardiaque.

- Dans 9 cas publiés par SOULIE, un seul cas concerne une forme acquise mycotique.

Il en résulte donc la grande rareté des anévrysmes acquis.

III. — LES ANEVRYSMES IDIOPATHIQUES

Actuellement, un intérêt tout particulier s'attache aux ectasies idiopathiques de l'aorte ascendante, volontiers

observées chez des sujets encore jeunes, et souvent associées à une volumineuse insuffisance aortique.

L'anévrysme idiopathique se définit comme une dilatation le plus souvent généralisée à l'ensemble de l'aorte initiale, parfois localisée aux seuls sinus de Valsalva.

Cette distension est due à une altération particulière de l'armature élastique pariétale dont l'aspect histologique évolué est celui de la média-nécrose kystique.

Ce type d'anévrysme se rencontre habituellement chez des adultes jeunes.

Sur 19 cas relevés dans la littérature récente, l'âge moyen est de 45 ans, de prédominance masculine : 16 hommes pour 3 femmes.

Les études histologiques de ces cas ont permis de mettre en évidence des lésions typiques de dégénérescence myxoïde de la média. A cette occasion, la signification de cette altération est discutée, et il apparaît à l'heure actuelle qu'elle ne peut que fort inconstamment être rattachée au syndrome de MARFAN (6).

L'examen histologique des anévrysmes idiopathiques de l'aorte ascendante révèle fréquemment des lésions hautement évocatrices de la média : la charpente musculaire et élastique est imprégnée et disloquée par une substance d'aspect myxoïde, qui s'étend en larges nappes et se localise par endroits dans des interstices et de fausses cavités improprement attribuées à une nécrose kystique de la média. Il s'agit d'une substance mucopolysaccharidique, comme le montre la réaction du P.A.S., la métachromasie au bleu de Toluidine, et au bleu Alcian. La dégénérescence myxoïde intéresse électivement la paroi de l'aorte initiale qu'elle altère profondément. Quant à la médianecrose kystique, elle apparaît comme un stade évolué de l'infiltration anormale.

La signification de la dégénérescence mucoïde de la média reste encore discutée :

De telles lésions histologiques ont longtemps été considérées comme spécifiques du syndrome de MARFAN, mais de multiples confrontations anatomo-cliniques et chirurgicales récentes ont quelque peu modifié les conceptions initiales.

— Les altérations rencontrées ne sont pas spécifiques, et aucun critère histologique n'est capable de différencier les lésions propres au syndrome de MARFAN, et celles rencontrées au cours des anévrysmes aortiques idiopathiques. D'autre part, la médianecrose kystique apparaît comme l'aboutissement de processus divers; l'altération, vraisemblablement congénitale, de la substance mucoïde et l'athérosclérose pouvant d'ailleurs venir conjuguer leurs effets.

— L'accumulation de la substance mucoïde au niveau de la tunique moyenne de l'aorte a pu être observée au cours de processus pathologiques extrêmement divers : certaines malformations cardiaques congénitales, diverses valvulopathies rhumatismales, et aussi certaines atteintes aortiques : coarctation, rétrécissement aortique calcifié, bicuspidié, où les perturbations hémodynamiques jouent sans aucun doute un rôle important.

— Une infiltration myxoïde discrète est retrouvée avec une grande fréquence au cours d'études systématiques. Elle se présente souvent comme une réponse tissulaire à des agressions variées, et en outre elle est souvent rencontrée au cours de la sénéscence, où elle reste habituellement latente. Par contre, lorsqu'elle est intense, elle s'accompagne habituellement de manifestations pathologiques. Dans cette éventualité, il s'agit vraisemblablement d'une maladie du tissu élastique représentée par la persistance d'un tissu mucoïde, abondant chez l'embryon, et destiné à disparaître au cours de l'évolution normale (29 bis). L'expression clinique de ce processus au niveau de l'aorte ascendante ne saurait étonner, étant donné que ce segment est incessamment soumis aux coups de boutoir de l'ondée systolique. Les altérations observées ne sont pas seulement quantitatives, consistant en l'accumulation de muco-

polysaccharides au niveau de la substance fondamentale; elles sont aussi qualitatives, et une récente étude au microscope électronique révèle la désorganisation et la dégénérescence des structures fibrillaires du tissu élastique (43).

QUATRIEME PARTIE

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Du fait de la rareté des anévrysmes des sinus de Valsalva d'origine acquise ou idiopathique par rapport à ceux d'origine congénitale, nous consacrerons cette étude surtout aux anévrysmes congénitaux. Ces derniers, comme on l'a déjà vu, sont divisés en deux groupes :

— Les anévrysmes avec distension des trois sinus sans véritable formation sacculaire : les anévrysmes multiples.

— Les anévrysmes sacculaires localisés à un sinus de Valsalva.

A) LES ANEVRYSMES MULTIPLES :

- Observés dans les coarctations aortiques
- Et au cours des maladies du tissu élastique :

Syndrome de GROENBLAD-STRANDBERG, maladie d'EHLERS-DANLOS et surtout syndrome de MARFAN : les altérations de la média aortique associent alors les mêmes anomalies de la substance fondamentale et du squelette musculo-élastique que celles que nous allons décrire par la suite au cours des anévrysmes sacculaires localisés. Mais elles sont toujours étendues, diffuses à toute l'aorte ascendante, d'où la possibilité de dilatation aortique extensive, d'anévrysmes proximaux multiples, et dilatation de

l'anneau aortique qui entraîne une insuffisance aortique parfois maligne.

B) **LES ANEVRYSMES SACCULAIRES :**

Véritable évagination de l'aorte en une zone très localisée de sa paroi au-dessus d'une valve sigmoïde. Par ses caractères anatomiques, par son potentiel évolutif (risque de rupture dans une cavité cardiaque) et par ses possibilités de cure chirurgicale, ce type de malformation a une autonomie indiscutable.

1) **Lésions histologiques :**

- Dans la région de l'anévrysme du sinus de Valsalva, la média aortique peut être simplement le siège d'anomalies discrètes : fibres élastiques rares et disloquées.

Plus souvent, elle est franchement interrompue et séparée de l'anneau fibreux par une zone de tissu collagène en continuité avec l'anneau aortique ou le septum menbraneux. Les fibres élastiques ont totalement disparu de même que les cellules musculaires lisses. Ces anomalies musculo-élastiques se séparent progressivement à distance du collet de l'anévrysme : lames élastiques moins rares, irrégulières, fragmentées. La média aortique reprend peu à peu un aspect normal, mais dans l'ensemble la paroi aortique est profondément altérée dans toute la région du sinus de Valsalva.

- L'histologie de la paroi du sac anévrysmal est assez banale; tissu collagène pauci cellulaire, avasculaire, avec queqlues cellules musculaires lisses et des fibres élastiques éparses. La face profonde ou interne du sac est tapissée par un endothélium aortique normal; la face externe l'est par l'endocarde dans les anévrysmes intra-cavitaires.

2) **Caractères anatomiques :**

Sur 111 cas relevés dans la littérature, dont deux cas personnels, les caractères de la poche anévrysmale ont été étudiés (sont loin d'être précisés dans toutes les observations) : (Tableau I).

		Fréquence
Forme (74 cas)	Doigt de gant	39 %
	Sac arrondi ou ovoïde	61 %
Longueur (52 cas)	10 mm	8 %
	10 - 29 mm	75 %
	30 - 60 mm	17 %
Largeur (35 cas)	5 mm	3 %
	5 - 15 mm	60 %
	16-40 mm	37 %
Rupture (68 cas)	Rupture unique	77 %
	Rupture multiple	23 %
Parois	Tissu blanchâtre, mince, thrombose endosacculaire ..	5 cas
	Altérations pariétales :	
	• Calcifications	4 cas
	• Cartilage	1 cas

Tableau I

L'anévrysme se présente dans plus de la moitié des cas comme un sac arrondi ou ovoïde, et dans 39 % des cas, il prend l'aspect d'un diverticule cylindrique en doigt de gant. Ce sac anévrysmal peut être le siège de nombreux diverticules lui donnant un aspect boursouflé en grappe de raisin. Ses dimensions sont variables : sa longueur se situe généralement entre 1 et 3 cm. Dans la majorité des cas, la poche est rompue, et dans de rares cas la poche est non rompue et fait saillie dans une cavité cardiaque. La rupture de l'anévrysme est unique dans 77 % des cas et dans 23 % des cas elle présente plusieurs perforations. Quant à la paroi de l'anévrysme, elle est constituée d'un tissu blanchâtre fibreux. Les thromboses endosacculaires, les calci-

fications pariétales sont rares, et exceptionnellement les parois de la poche sont cartilagineuses.

3) **Sinus coronaire intéressé et voies d'extension des anévrysmes :**

Dans la grande majorité des cas, le siège de l'anévrysme affecte le sinus antéro-droit, rarement le sinus non coronaire ou postérieur, et exceptionnellement le sinus coronaire gauche ce qui indique la particularité de nos deux observations personnelles.

Sur les 111 cas précédents, le siège de l'anévrysme a été précisé dans 91 cas et dans les proportions suivantes :

— Sinus coronaire droit : 66 cas
— Sinus non coronaire : 18 cas
— Sinus coronaire gauche : 7 cas.

Le sinus intéressé et les voies d'extension sont précisés dans 87 cas sur 111 (Tableau II).

	Nbre de cas	Voies d'extension					
		VD	OD	VD OD	VG	Septum IA	OG
Sinus coronaire droit	64	45	11	2	6		
Sinus non coronaire	18	1	16			1	
Sinus coronaire gauche	5	1	3				1

Tableau II

Sinus coronaire intéressé et voies d'extension des anévrysmes en fonction de ce sinus (le sinus intéressé est précisé dans 87 cas sur 111).

VD = ventricule droit
Septum IA = septum interauriculaire
OD = oreillette droite
OG = oreillette gauche
VG = ventricule gauche

L'anévrysme naissant d'un sinus coronaire fait hernie ou se rompt dans une cavité cardiaque (Tableau III). Le plus souvent, ce sont les cavités droites qui sont intéressées :

Dans une série de 107 observations, les cavités droites sont intéressées dans 97 cas.

Le ventricule droit est intéressé dans 54 cas, et l'oreillette droite dans 39 cas.

Rarement, la poche anévrysmale est rompue à la fois dans l'oreillette droite et le ventricule droit de part et d'autre de l'anneau tricuspidien.

Nombre de cas	107	
VD	54	97
OD	39	
VD-OD	3	
VD-AP	1	
VG	4	10
VG-OD	1	
VG-VD	1	
O-G	1	
Péricarde - OD	1	
Septum IV ou IA	2	

Tableau III

Voies d'extension des anévrysmes du sinus de Valsalva

4) **La rupture :**

a) Lieu de la rupture :

- Dans les cavités droites, le siège de rupture est connu dans 75 cas sur les 97 :

— Dans le ventricule droit, l'anévrysme se rompt dans les 2/3 des cas dans l'infundibulum, habituellement au-dessus de l'épéron de WOLFF sous les valves sigmoïdes pulmonaires. Dans 1/3 des cas, la rupture se fait dans la chambre de remplissage du ventricule droit avec une zone d'élection près de l'anneau tricuspidien.

— Dans l'oreillette droite, l'anévrysme pénètre au niveau d'une zone précise au-dessus de l'anneau auriculo-ventriculaire, à la jonction entre valves septale et antérieure de la tricuspide.

• Presque une fois sur dix (10 fois sur 107 cas), la rupture intéresse les cavités gauches, la séreuse péricardique ou le septum.

• Les autres sièges de rupture paraissent exceptionnels. Des classifications étonnamment plus compliquées ont été d'ailleurs proposées par les auteurs japonais (73).

b) Conséquences physiopathologiques :

S'expliquent simplement : il existe tout d'abord une fuite aortique massive, mais à valves souvent intactes, ensuite un shunt gauche - droit très important qui va entraîner une surcharge rapide et irréductible des cavités droites.

Mais ce shunt est à la fois systolique et diastolique :

— Dans l'oreillette droite, il entraînera une surcharge systolique analogue à une insuffisance tricuspidienne et une surcharge diastolique qui rappellera la communication interauriculaire.

— Dans le ventricule droit, la surcharge systolique rapprochera le tableau essentiellement d'une communication interventriculaire.

5) **Lésions associées :**

• Certaines sont secondaires à l'anévrysme sacculaire congénital du sinus de Valsalva ou plus exactement à sa rupture et au shunt aorto-cardiaque :

— Hypertrophie — dilatation des ventricules

— Lésions de « jet » en face de l'anévrysme rompu sous forme de plage endocardique blanc nacré

— Altération de la valve tricuspidienne : épaissie, feuilletée, perforée, dans les anévrysmes rompus près de l'anneau auriculo-ventriculaire (25 bis).

• D'autres sont indépendantes de la poche anévrysmale :

Dans la moitié des cas, l'anévrysme du sinus de Valsalva est isolé, et dans l'autre moitié s'associe à une ou plusieurs cardiopathies : sur 100 observations (78), l'anévrysme a été isolé dans 46 cas et associé à d'autres cardiopathies dans 54 cas :

— C.I.V. : 23 cas
— Lésions orificielles aortiques : 23 cas
— Coarctation : 3 cas
— Fistule aorto-pulmonaire : 2 cas
— Sténose valvulaire pulmonaire : 1 cas
— Bicuspidie pulmonaire : 1 cas
— Valvulite rhumatismale mitrale et tricuspidienne : 1 cas.

Les communications interventriculaires et les lésions valvulaires aortiques sont les plus fréquentes; les autres cardiopathies associées sont rares et font figure de coïncidence.

• Sur les 23 cas avec C.I.V., le siège de la communication a été précisé dans 20 cas (Tableau IV).

Nombre d'anévrysmes : 100 Nombre de C.I.V. 23		:
Sièges des C.I.V. :		
— précisé : 20 cas	infundibulum pulmonaire : 15	
	septum membraneux : 5	
— non précisé : 3 cas		

Tableau IV

Le siège habituel de la C.I.V. est très antérieur dans 75 % des cas dans l'infundibulum pulmonaire. Plus rarement la C.I.V. se fait par déhiscence du septum menbraneux.

- Les lésions valvulaires aortiques : 23 % des cas. Le plus souvent il s'agit de malformations orificielles et surtout de bicuspidie (8 cas). Les autres lésions :

— I.A. + C.I.V. : 1 cas

— I.A. + MARFAN : 1 cas

— Lésions bactériennes : 7 cas

— Lésions inflammatoires non bactériennes : 6 cas.

SAKAKIBARA dans une série presonnelle de 52 anévrysmes du sinus de Valsalva observe 20 C.I.V. (30). Quant à l'insuffisance aortique, elle a été rencontrée dans 34 cas sur 45 de TAGUCHI. Ce dernier décrit des lésions allant du simple prolapsus d'une sigmoïde à des lésions fibreuses organisées beaucoup plus graves.

YACOUB, dans une tentative de synthèse, évoque un trouble du développement du septum bulbi comme trait d'union entre anévrysme, insuffisance aortique et C.I.V. On pourrait ainsi rencontrer soit un anévrysme isolé, soit l'association : anévrysme + C.I.V., soit la forme totale.

CINQUIEME PARTIE

ETUDE CLINIQUE

Nous consacrerons cette étude clinique aux anévrysmes localisés à un sinus de Valsalva; les dilatations étendues à tous les sinus ont un intérêt beau coup moindre du fait de leur rareté, de leur exceptionnelle rupture, et de leur manque d'intérêt chirurgical.

L'anévrysme d'un sinus de Valsalva peut se rompre dans une cavité cardiaque, et entraîner des modifications hémodynamiques importantes avec une traduction clinique; il est donc aisé de s'orienter vers le diagnostic d'un anévrysme rompu qui impose l'indication chirurgicale. Quant à l'anévrysme non rompu, il reste le plus souvent cliniquement muet, et il est surtout de découverte angiographique accidentelle.

I. — L'ANEVRYSME NON ROMPU

C'est une variété très rare des anévrysmes des sinus de Valsalva.

- Le plus souvent l'anévrysme non rompu n'a aucune traduction clinique et reste complètement latent jusqu'à la mort; c'est l'autopsie seule qui permet de le reconnaître. Il est exceptionnel que le diagnostic ait pu être porté pendant la vie à l'occasion d'un examen angiographique recherchant une cardiopathie associée.

• Rarement l'anévrysme non rompu possède une traduction clinique :

a) **Souffles divers de causes variables :**

— Souffle diastolique d'insuffisance aortique dû à l'attraction d'une valve sigmoïde ou à la déformation de l'anneau;

— Souffle systolique de sténose pulmonaire par enclavement du sac anévrysmal dans la valve pulmonaire correspondante;

— Souffle systolique ou systolo-diastolique attribués au va-et-vient du sang dans le collet de l'anévrysme;

— Enfin souffle témoignant d'une malformation associée (C.I.V. le plus souvent).

b) **Trouble de la conduction :**

Bloc auriculo-ventriculaire complet avec accidents de STOCKES-ADAMS au cours d'anévrysmes enfouis dans le septum interauriculo-ventriculaire et la destruction des voies de conduction.

ii. — **L'ANEVRYSME ROMPU**

La rupture intracardiaque est la complication la plus fréquente des anévrysmes isolés du sinus de Valsalva.

Cette rupture se traduit par des signes cliniques, qui constituent des éléments d'orientation pour le diagnostic, et que nous allons traiter par la suite.

Quant aux signes de certitude, ils seront traités ultérieurement dans le chapitre des examens complémentaires spécifiques.

A. — Une fois constitué, l'anévrysme rompu du sinus de Valsalva est dominé par deux groupes de signes :

— Les souffles cardiaques

— Les signes cliniques associés.

1) LES SOUFFLES CARDIAQUES :

Le souffle est le seul signe constant de l'affection. Il est le plus souvent continu dans 75 % des cas, selon les auteurs, avec parfois un renforcement télésystolique ou protodiastolique.

Moins fréquemment il s'agit d'un double souffle (22,5 %) réalisant un bruit de va-et-vient dont la composante systolique est en règle la plus intense.

Rarement enfin, on ne perçoit qu'un souffle systolique (2,5 %).

De siège latérosternal gauche ou rétrosternal dans la plus grande majorité des cas, il a son intensité maximale soit aux 4e et 5e espaces intercostaux (2/3 des cas), soit aux 2e et 3e espaces (1/3 des cas), soit très exceptionnellement à l'apex, dans l'aisselle ou à l'extémité interne de la clavicule gauche (54).

Le souffle est habituellement intense. Son timbre est qualifié tantôt de tunellaire, tantôt de rude, tantôt de grondant. Les irradiations sont en général très étendues, aussi bien vers la base que vers la pointe et au delà.

Le phonocardiogramme montre que la composante diastolique est habituellement maximale au début de la diastole, tandis que le souffle systolique est variable, tantôt losangique à maximum mésosystolique, tantôt holosystolique.

Dans les 3/4 des cas environ, un frémissement palpable est associé au souffle; il est perçu aux deux temps dans les 2/3 des cas, dans la systole dans 1/4 des cas, et plus rarement dans la diastole.

Le siège du maximum du souffle peut, dans certaine mesure, orienter vers celui de la rupture. La plupart des souffles haut situés, correspondent à une rupture dans le ventricule droit; par contre les souffles bas situés, s'entendent plutôt dans les ruptures dans l'oreillette droite, plus rarement dans les ruptures dans le ventricule droit (54)

2) LES SIGNES CLINIQUES ASSOCIES :

a) L'interrogatoire :

Etape d'orientation importante pour le diagnostic, peut mettre en évidence : le mode de début de l'affection, un éventuel syndrome de rupture, et la notion d'un souffle préexistant.

- **Le début** peut être marqué par une insuffisance cardiaque (64 % pour LOCKHART et Coll.). Dans la moitié des cas, elle apparaît sans prodromes, dans l'autre moitié elle est précédée à plus ou moins court terme d'un syndrome de rupture.

Ailleurs, dans 1/3 des cas l'insuffisance cardiaque inaugurale peut être absente, deux éventualités sont possibles : Soit découverte d'un souffle continu ou d'un double souffle, soit syndrome de rupture isolé.

- **Le syndrome de rupture** peut être mis en évidence dans 35 à 40 % des cas (12), mais il faut souvent le rechercher par un interrogatoire précis et donc être orienté vers le diagnostic. Sa mise en évidence par l'interrogatoire d'un sujet porteur d'un souffle continu ou d'un double souffle rend probable le diagnostic de rupture acquise d'un anévrysme congénital.

Cette rupture peut être produite au cours d'un effort ou lors d'un traumatisme accidentel.

Le plus souvent il s'agit d'une douleur thoracique violente en « coup de poignard », parfois plus basse au niveau de l'épigastre et assez vite résolutive. Dans ces conditions, assez fréquemment le malade ne consulte pas lorsque ce syndrome est de courte durée; par contre lorsqu'il se prolonge ou que s'associent à cette douleur une syncope avec nausées, vomissements, une sensation de craquement dans la poitrine, un état de collapsus, le diagnostic est rapidement fait par la simple auscultation (il importe de remarquer l'absence de tout signe de nécrose myocardique sur les E.C.G.). Dans le cas contraire, on assiste à

l'installation progressive d'une dyspnée qui va en s'aggravant le plus souvent et marque l'installation de l'insuffisance cardiaque.

Dans 1/4 des cas (LOCKHART et Coll.), le syndrome de rupture peut être très atténué; il consiste en accès brutal de palpitations isolées ou associées à une sensation d'oppression douloureuse ou à des lipothymies. Le collapsus rapidement mortel, contemporain du syndrome de rupture est exceptionnel.

• **La notion d'un souffle préexistant** se rencontre dans les 2/3 des cas. On peut retrouver un souffle systolique (témoin d'une C.I.V. associée), parfois un souffle diastolique (par déformation d'une sigmoïde aortique prolabée avant la rupture); les signes radiologiques et électrocardiographiques ne sont d'aucun intérêt.

b) **L'examen clinique :**

C'est le deuxième élément d'orientation qui met essentiellement en évidence un **souffle systolo-diastolique** localisé le long du bord gauche du sternum. intense accompagné de frémissement et de type continu : la composante systolique est la plus intense, mais les deux composantes ont leur maximum au même foyer.

Fait capital : ces symptômes étaient inconnus auparavant. En second lieu, on peut mettre en évidence assez facilement tous les symptômes **d'insuffisance aortique** en périphérie : baisse ou effondrement de la pression artérielle diastolique (donc différentielle élargie), pouls bondissant, danse des artères.

Pour LOCKHART et Coll., le syndrome d'insuffisance aortique est, après le souffle, le signe clinique le plus fréquent de l'affection.

Enfin, le tout survient dans un tableau **d'insuffisance cardiaque** qui est présente dans presque les 3/4 des cas. Sa date d'apparition est variable, elle est révélatrice de l'affection dans les 2/3 des cas, soit contemporaine du syndrome de rupture, soit au contraire après une période de

tolérance allant de quelques semaines à plusieurs années. L'existence de tels intervalles libres explique les formes bien tolérées sans insuffisance cardiaque au moment de l'examen.

C'est le plus souvent une insuffisance cardiaque globale (2/3 des cas) avec signes évidents de défaillance ventriculaire droite : gros foie, hypertension veineuse, œdème des membres inférieurs, parfois même une insuffisance tricuspidienne. En fait cette dernière semble assez rare et l'apparition d'un pouls veineux jugulaire ou d'une expansion systolique du foie peuvent être directement dus à la rupture de l'anévrysme dans l'oreillette droite.

Dans 1/3 des cas, c'est une insuffisance cardiaque à forte prédominance gauche avec dyspnée et pleurésie. Cette insuffisance cardiaque est particulièrement rebelle au traitement habituel et ne réagit qu'à la cure chirurgicale de la lésion.

B. — Les examens complémentaires habituels, peuvent aider à faire un diagnostic encore difficile, mais leur contribution n'est habituellement pas décisive.

1) **L'EXAMEN RADIOLOGIQUE :**

Ne montre aucune image anévrysmale, révèle la plupart du temps un très gros cœur, l'hypertrophie portant sur les deux ventricules; l'artère pulmonaire et ses branches sont dilatées et souvent le siège des mouvements expansifs; enfin, il existe un mouvement de sonnette d'origine aortique.

2) **L'ELECTROCARDIOGRAMME :**

On ne rencontre aucune anomalie dans 1/5 des cas, les troubles rencontrés sont variables : souvent il existe une hypertrophie ventriculaire plutôt gauche ou combinée, une hypertrophie auriculaire gauche ou combinée, et parfois des troubles de la conduction. Signe négatif important : il n'y a pas de nécrose myocardique, ce qui contraste

avec le tableau clinique souvent dramatique d'une rupture douloureuse.

Il faut donc insister dans ces signes d'orientation sur l'anamnèse douloureuse, le souffle systolo-diastolique non constaté auparavant, l'hypertrophie ventriculaire combinée associée avec un syndrome d'insuffisance aortique, la rapidité de l'insuffisance cardiaque et les signes de shunt gauche - droit éventuels sur la radioscopie.

Cependant, certains de ces signes sont inconstants et les erreurs sont fréquentes avec :

- Des affections valvulaires : insuffisance aortique associée ou non à une C.I.V. (et dans ce cas le diagnostic est assez difficile), ou polyvalvulite.

- Les autres communications entre l'aorte et les cavités droites : canal artériel, fistule aorto-pulmonaire, fistule aorto-ventriculaire droite.

Donc pour le diagnostic, dans le doute, il faut pratiquer un cathétérisme cardiaque et une aortographie. L'association des différentes techniques disponibles permet de préciser la lésion responsable du shunt d'origine aortique.

SIXIEME PARTIE

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

I. — LE CATHETERISME DU CŒUR DROIT

Permet de mettre en évidence un shunt artério-veineux dans le cas de rupture d'anévrysme du sinus de Valsalva. Il ne fournit d'argument au diagnostic que lorsque la rupture se fait dans les cavités droites.

1) **Les modifications hémodynamiques :**

- Selon les auteurs, il y a augmentation du débit pulmonaire qui se situe entre 8 et 14 l/mn; il est au moins le double ou le triple du débit périphérique qui est souvent élevé.

Le volume du shunt artério-veineux est variable et représente 30 à 80 % du débit pulmonaire (38).

- Les pressions de l'artère pulmonaire sont le plus souvent élevées, et parfois rarement sont normales.

- Les pressions de remplissage du ventricule droit sont augmentées dans les 2/3 des cas et pouvant atteindre 25 à 50 mm Hg dans la télédiastole.

2) **La contenance du sang en oxygène :**

Elle est augmentée dans le cas de rupture dans les cavités droites :

• Le plus souvent une seule cavité (dans l'oreillette droite ou dans le ventricule droit). L'augmentation du taux d'oxygène dépasse 2 ou 3 volumes dans l'oreillette droite; dans le ventricule droit elle dépasse rarement 3 volumes.

• Plus rarement, dans les deux cavités (oreillette et ventricule droits).

• Parfois, absence de toute élévation du taux d'oxygène dans les cavités droites.

Sur l'étude de 28 cas (38), les auteurs ont trouvé les résultats suivants :

Artérialisation du sang	Lieu de rupture
OD = 10 cas	OD = 8 cas VD = 1 cas OD+VD = 1 cas
VD = 10 cas	VD = 9 cas OD = 1 cas
OD+VD = 3 cas	OD = 1 cas VD = 2 cas
Absente = 5 cas	OD = 2 cas VD = 2 cas VG = 1 cas

II. — LA PHONOCARDIOGRAPHIE ENDOCAVITAIRE

L'enregistrement du son intracardiaque par la sonde micromanométrique a le grand intérêt d'affirmer que le souffle de la rupture de l'anévrysme du sinus de Valsalva siège dans les cavités droites.

Ce souffle couvre sans cesse le deuxième bruit, il est donc continu, mais rarement tunellaire.

• Ce souffle est enregistré tantôt dans la chambre de remplissage du ventricule droit dès que la tête micromanométrique franchit la valve tricuspide. Parfois le souffle est perçu également dans l'oreillette droite.

• Tantôt, et le plus souvent, le souffle n'est capté que dans la chambre de chasse ventricualire droite. Il diminue rapidement ou disparaît dès que la sonde micromanométrique pénètre dans l'artère pulmonaire.

• Dans certains cas, il existe un souffle systolique enregistré dans l'artère pulmonaire par augmentation du débit pulmonaire.

• Dans de rares cas, le souffle peut ne pas être capté ou difficilement au cours du cathétérisme droit (3 bis), donc sa valeur localisatrice considérable peut être en défaut.

III. — LE CATHETERISME RETROGRADE DE L'AORTE

Le cathétérisme se fait par voie artérielle fémorale percutanée ou par voie axillaire droite. C'est un examen capital de certitude qui offre plusieurs avantages :

a) **Permet de franchir la communication** à partir de l'aorte et pénétrer dans les cavités cardiaques intéressées. Il est nécessaire d'enregistrer la courbe des pressions pendant le retrait de la cavité droite jusqu'à l'aorte de façon à préciser le siège exact de la communication.

b) **Permet l'étude des courbes de dilution** enregistrées dans l'oreillette droite et une artère systémique (l'artère humérale droite), après injections étagées de colorant dans l'origine de l'aorte, la crosse aortique à l'origine du tronc artériel brachio-céphalique droit puis de la sous-clavière gauche.

Cette étude permet de localiser le shunt à la racine de l'aorte (55).

L'apparition précoce du colorant dans l'oreillette droite est pathognomonique; dans le ventricule droit, elle peut être due aussi bien à une communication aorto-ventriculaire droite qu'à une insuffisance aortique associée à une communication interventriculaire.

c) **Permet de capter au passage de la fistule le souffle**

L'analyse du souffle par micromanomètre montre que celui-ci a un maximum télésystolique et protodiastolique dans le ventricule droit, qu'il est presque uniquement systolique et de très grande intensité à l'origine du sac, et qu'il est tout à fait continu dans le sinus.

d) **Permet l'aortographie sélective**

Les sinus de Valsalva se projetant à l'intérieur des contours cardiaques, échappent aux techniques radiologiques habituelles.

L'aortographie sus-sigmodïdienne par voie artérielle rétrograde permet certainement d'obtenir une meilleure visualisation des sinus de Valsalva en injectant le produit opaque dans la région explorée. L'injection se faisant ainsi alors qu'aucune cavité cardiaque n'est opacifiée, la rupture d'un anévrysme peut être objectivée de façon évidente.

C'est la seule méthode de choix susceptible de donner des précisions sur les anévrysmes des sinus de Valsalva et leur rupture.

1) **Les anévrysmes non rompus** sont découverts en général à l'occasion d'une angiocardiographie effectuée à la recherche d'une autre malformation (cas personnels 1 et 2).

Sur les clichés, l'anévrysme du sinus de Valsalva non rompu, se présente comme une opacité homogène en dehors de l'axe cardio-aortique, mais indissociable de cet axe par son collet.

2) **Quant aux anévrysmes rompus,** c'est habituellement chez un malade en insuffisance cardiaque, souvent en assez mauvais état, qu'on demande à une aortographie sus-sigmoïdienne de préciser le diagnostic d'anévrysme de sinus de Valsalva rompu dans les cavités droites, diagnostic souvent soupçonné sur les données de la clinique et des explorations hémodynamiques. L'importance et les conséquences thérapeutiques du diagnostic justifient le risque que l'examen fait courir au malade.

3) **Diagnostic différentiel :**

a) Le plus souvent, devant un shunt gauche-droit affirmé par l'exploration hémodynamique, il faut différencier la rupture du sinus de Valsalva de :

— La fistule aorto-pulmonaire :

Où le tronc de l'artère pulmonaire ne s'opacifie qu'après une opacification normale de la partie initiale de l'aorte et sans opacification ventriculaire.

— Une communication interventriculaire avec insuffisance aortique :

C'est là un diagnostic de grande difficulté, et la radiocinéma est fort utile pour préciser le siège et le niveau du shunt.

— La fistule entre une artère coronaire et une cavité cardiaque :

C'est un diagnostic difficile, basé essentiellement sur l'aspect anormal, très dilaté ou même anévrysmal de la coronaire et le fait que les sinus de Valsalva apparaissent normaux.

b) Plus rarement, en l'absence de shunt gauche-droit, le diagnostic pourra se poser avec :

— Un anévrysme coronarien dans certains cas de rétrécissement aortique sus-orificiel.

— Quelques aspects trompeurs d'anévrysmes disséquants de l'aorte initiale.

Donc l'aortographie rétrograde, est le seul examen capable d'affirmer l'anévrysme du sinus de Valsalva non rompu; elle est capitale pour confirmer la rupture de l'anévrysme, sa topographie exacte, et la cavité dans laquelle il s'est rompu.

e) Le cathétérisme aortique rétrograde offre les possibilités de reconnaître les rares ruptures dans le cœur gauche où manque le schunt gauche-droit. Le diagnostic de

la communication aorte - oreillette gauche est parfois possible par la mise en évidence du passage direct du cathéter ou de produit de contraste pendant l'aortographie vers l'oreillette gauche. Les possibilités de reconnaître les ruptures dans le ventricule gauche paraissent beaucoup plus restreintes.

SEPTIEME PARTIE

TRAITEMENT

Etant donné que cette affection est spontanément fatale à plus ou moins brève échéance, seul le traitement chirurgical, entrepris parfois d'urgence, peut assurer la guérison.

L'absence de sensibilité de l'insuffisance cardiaque au traitement médical n'est pas une contre-indication, mais bien au contraire, elle en souligne le caractère d'urgence.

I. — LES ANEVRYSMES MULTIPLES

Dans le cas des anévrysmes de l'aorte ascendante avec dilatation diffuse des sinus de Valsalva, les difficultés opératoires sont certes de beaucoup supérieures à celles des anévrysmes localisés à un seul sinus.

Le traitement chirurgical expose à deux accidents peropératoires : La rupture aortique et la méconnaissance de l'emplacement exact des ostia coronaires (71). L'association d'une insuffisance aortique grave à la distension anévrysmale de l'aorte ascendante pose un problème de tactique chirurgicale sur la façon de rétablir la continuité de l'axe aortique, tandis qu'au niveau de l'orifice valvulaire, le remplacement prothétique n'est plus discutable.

Depuis 1950, divers procédés ont été décrits :

• Ou bien limiter la résection anévrysmale vers le bas pour laisser les orifices coronaires dans le bas fond anévrysmal; mais risque immédiat et secondaire d'un lâchage de suture et ultérieurement risque de constitution d'un nouvel anévrysme au niveau du moignon aortique restant.

• Ou bien, étendre au maximum la résection de la poche anévrysmale et pratiquer la reposition ou l'implantation des artères coronaires; mais là risque immédiat d'un infarctus et d'un défaut de reprise de l'efficacité cardiaque.

La première méthode, d'après l'étude de la littérature médicale, expose à des complications hémorragiques dramatiques lorsque les sutures sont faites en tissu anévrysmal.

Tandis que la deuxième méthode, expose au risque immédiat mais calculé.

Cette technique a fait l'objet de l'étude de quatre observations publiées par PUEL et Coll. (71).

II. — **LES ANEVRYSMES LOCALISES**

Sont les plus souvent découverts après la rupture à la suite de la richesse du tableau clinique et des examens complémentaires.

Ces anévrysmes rompus posent de difficiles problèmes chirurgicaux, et la mortalité opératoire est acceptable. Les anévrysmes non rompus, ne sont découverts qu'à l'occasion de recherche d'une autre cardiopathie, et posent un problème chirurgical difficile à résoudre.

a) **Les méthodes :**

La technique chirurgicale implique une circulation extra-corporelle, avec clampage aortique, la plupart du temps car elle permet une durée d'assèchement cardiaque suffisante à une correction chirurgicale minutieuse et à la réparation des lésions fréquemment associées (C.I.V. notamment).

La meilleure voie d'abord reste la sternotomie médiane, un palper et un toucher éventuels s'imposent avant l'intervention.

1) Les divers procédés qui ont été jusqu'ici utilisés dans la réparation des anévrysmes rompus :

• La suture simple : technique de plus en plus rare, car elle risque de laisser une insuffisance aortique ou d'être incomplète.

• En cas d'insuffisance aortique associée, on peut :

— Retendre la sigmoïde prolabée, quand c'est possible, par des points commissuraux.

— La reposer, suivant la technique de TAGUCHI qui introduit, sous le patch, un coussinet d'Ivalon passé dans le conduit que laisse l'anévrysme et sur lequel on fixe le bord inférieur de la sigmoïde.

— La remplacer enfin par une valve prothétique, s'il existait des lésions fibreuses non susceptibles de régresser et entraînant une forte insuffisance aortique. L'intervention se choisit donc en fonction de l'état de la valve aortique.

2) Dans le cas précis d'anévrysmes du sinus de Valsalva gauche non rompus, la conduite est difficile à préciser.

Leur résection de principe est à priori difficile en raison de la naissance dans ce cul-de-sac de l'artère coronaire gauche. De plus, leur volume n'était pas excessif.

Nous avons choisi de remplacer l'appareil valvulaire déficient et ensuite d'agir indirectement sur l'anévrysme, en essayant de supprimer l'encastrement apparent de ce sinus :

— Résection de l'éperon supérieur

— Elargissement de la face antérieure de l'aorte.

Mais on ne saurait juger de l'efficacité de ces procédés qu'après nouvelles angiographies.

b) **Les résultats :**

Le plus souvent sont satisfaisants; ainsi on a pu constater dans la quasi totalité des cas une nette régression de l'insuffisance cardiaque, rapide et spectaculaire, allant de pair avec une régression de l'ombre cardiaque à la scopie.

• Sur 23 cas d'anévrysmes rompus du sinus de Valsava colligés dans la littérature (55), on a obtenu la guérison dans 18 cas dont 4 cas avec insuffisance aortique résiduelle, et la mort a été retrouvée dans 5 cas :

Nbre de cas	Siège de la rupture	Suites opératoires	
18 cas	VD : 9 cas OD : 8 cas 1 cas non précisé	**Guérison** avec : IA résiduelle BBD Crises de tachycardie nodale	 4 cas 4 cas 1 cas
5 cas	OD+VD : 1 cas VD : 2 cas OD : 1 cas OG : 1 cas	**Mort** par : BAV complet Fibrillation auriculaire Syndrome hémorragique IVG aiguë post-opératoire Per-opératoire	 1 cas 1 cas 1 cas 1 cas 1 cas

• Sur 11 cas opérés et publiés (20), dans les suites opératoires on retrouve :

— La mort dans 1 cas.

— Une insuffisance cardiaque due à une fuite aortique persistante (bien compensée par un traitement médical continu) dans 1 cas.

— Dans 9 cas : guérison avec :

• Persistance d'un petit souffle systolique chez deux opérés porteurs d'une C.I.V. avant l'intervention.

• Persistance chez un malade et réapparition chez un autre d'un petit souffle diastolique sans modification tensionnelle.

• Enfin l'étude de 6 autres cas publiés dans la littérature médicale montre :

— Trois cas d'anévrysmes du sinus de Valsalva rompus dans le ventricule droit (8); les suites opératoires :

• Mort dans un cas : par série de collapsus après arrêt de la C.E.C. et un arrêt cardiaque irrécupérable.

• Guérison dans 2 cas avec :

— Auscultation normale dans un cas

— Persistance d'un petit souffle diastolique dans un autre.

— Trois cas d'anévrysmes rompus dans l'oreillette droite (30) :

Dans ce lot on a obtenu la guérison dans tous les cas avec disparition des signes stéthacoustiques.

AU TOTAL :

D'après l'étude de ces 40 cas précédents, 7 malades ont trouvé la mort, et la guérison peut être considérée chez les 33 autres soit 82,5 % des cas; mais il faut souligner la présence dans quelques cas de blocs de branche de souffles résiduels : soit diastoliques soit systoliques.

Les résultats fournis par les auteurs japonais montrent que 64 % d'entre eux sont bons et 13,3 % corrects.

De toute façon, les risques chirurgicaux apparaissent largement acceptables en regard de la gravité de l'évolution spontanée. Seule l'intervention peut obtenir une réparation satisfaisante et durable de cette affection.

CONCLUSION

Dans le cadre d'une étude générale des anomalies des sinus de Valsalva, nous nous sommes penchés plus particulièrement sur les anévrysmes localisés à un sinus.

Deux observations personnelles d'anévrysme du sinus coronarien gauche, non rompu, ont fait l'objet de ce travail, en raison de leur extrême rareté et de leur découverte angiographique fortuite, au cours du bilan d'une valvulopathie aortique.

Dans les cas les plus fréquents, il s'agit d'un anévrysme d'origine congénitale, non dénué cependant, de risques ultérieurs de greffe bactérienne.

Dans d'autres cas, beaucuop plus rares, l'anévrysme est d'origine acquise.

Il reste enfin des éventualités où la distinction exacte de l'origine de ces poches anévrysmales, est difficile à élucider : ce qui est le cas de nos deux observations personnelles, où les constatations angiographiques et visuelles ont mis en évidence un complexe malformatif qui pose le problème délicat de l'étude nosologique, afin de distinguer dans ce complexe, ce qui est primitif de ce qui est secondaire.

L'orientation diagnostique de cette affection est aisée dans le cas d'anévrysme rompu, du fait de la richesse des manifestations cliniques qui imposent des investigations complémentaires et notamment l'aortographie sus-sigmoïdienne qui viendra confirmer l'anévrysme et sa rupture.

A l'opposé, l'anévrysme non rompu peut rester latent. Il sera de découverte ou bien autopsie ou fortuite, à l'occasion, d'examens complémentaires pratiqués pour une autre cardiopathie.

L'aortographie sus-sigmoïdienne reste l'examen complémentaire de choix pour le diagnostic de l'anévrysme, de son éventuelle rupture dans les cavités cardiaques et des malformations associées.

Non traité, l'anévrysme rompu du sinus de Valsalva entraîne une issue fatale à plus ou moins brève échéance. Il nécessite un traitement chirurgical approprié, seul capable de réduire l'insuffisance cardiaque et d'assurer la guérison dans la majorité des cas.

Mais l'attitude chirurgicale n'est pas sans difficulté: elle est facile à résoudre dans le cas d'anévrysme rompu; cependant il se pose le problème de la conduite chirurgicale à adopter vis-à-vis des anévrysmes non rompus.

Les résultats du traitement des anévrysmes rompus sont satisfaisants : sur 40 cas opérés, la guérison a été obtenue chez 33 malades, soit 82,5 % de succès; les 7 autres patients ayant eu une issue fatale.

Vu le Président du Jury :

A. ENJALBERT

Vu et permis d'imprimer

Toulouse, le 27 Août 1974

Le Président

de l'Université Paul-Sabatier

LARENG

BIBLIOGRAPHIE

1. ACAR J. et CARTIER F. — Les anévrysmes congénitaux des sinus de Valsalva. Coeur et méd. interne, 1964, 3, 39.

2. ALBOU E., PITON A., LAFRANCHI J. — L'angiocardiographie des anévrysmes des sinus de Valsalva. Arch. mal. cœur, 1964, 57, 536-548.

3. ASANO K., WASHIO M., SHIOZAKI K., EGUCHI S., MATSUKAWA T. — Surgical treatment of the ruptured aneurysm of the aortic sinus of Valsalva. Jap. Heart. J., 1967, 8, 487-497.

3 bis. AZERAD N., CARLOTTI J., JOLY F., LAURENS P. — Etude hémodynamique pré et post-opératoire de deux cas d'anévrysme du sinus de Valsalva rompu dans le ventricule droit. Arch. mal. cœur, 1963, 56, 843.

4. ASLAM P.A., EASTRIDGE C.E., BERNHARDT M.D., PATE J.W. — Myxomatous degeneration of cardiac valves. Chest, 1970, 57, 535-539.

5. DE BAKEY M., DIETRICH E.B., LIDDICOAT J.E., KINARD S.A., GARRETT H.E. — Abnormalities of the sinuses of Valsalva. Experience with 35 patients. J. thoracic. Surg., 1967, 54, 312-331.

6. BERKMAN M., RIPAULT J., NEVEUX J.Y. et CHICHE P. — Anévrysme disséquant idiopathique de l'aorte ascendante. Nouv. Presse méd., 1973, 2, 2531-2534.

7. BERKMAN M., RIPAULT J., LANGLOIS J., BINET J.P. et CHICHE P. — Anévrysme et insuffisance aortique idiopathiques avec infiltration mucoïde de la média et des sigmoïdes. Arch. mal. cœur, 1969, 62, 1518-1540.

8. BINET J.P., MATHEY J., GALEY J.J., AIGUEPERSE J., DUBOYS Y. — Trois anévrysmes du sinus de Valsalva rompus dans le ventricule droit. Arch. mal. cœur, 1964, 57, 567-575.

9. BJORK V.O., BJORK L. — Aneurysm of the sinus of Valsalva. J. thoracic cardiovasc. Surg., 1965, 10, 6.

10. BLONDEAU P., D'ALLAINES C., GUILMET D., SOYER R., GRANDI A. et DUBOST C. — Traitement chirurgical des anévrysmes de l'aorte ascendante avec insuffisance aortique majeure. Ann. chir. thor. card., 1970, 9, 51-63.

11. BORMAN J.B., KAY J.H. — Repair of aorto-cardiac fistulac in children due to congenital defects of the aortic sinuses of Valsalva. J. cardiovasc. Surg., 1967, 8, 338-343.

12. CHERRIER F. — Rupture des anévrysmes du sinus de Valsalva. Ann. cardio. Angéiol., 1970, 19, 337-341.

13. CHICHE P., BINET J.P., BERKMAN M., LANGLOIS J., KALMANSON D., RIPAULT J. et DERAI C. — Cure chirurgicale d'un anévrysme aortiqtue disséquant d'allure idiopathique. Lésions histologiques des tissus élastiques aortique et sigmoïdien. Etude nosologique. Presse méd., 1968, 76, 2379-2382.

14. CON TAMIN Ch., DENIS B., DESCOURS Ch., MICOUD M.J., PELLAT D., HOHN B., BARRIE J. et LATREILLE R. — Remplacement prothétique de l'aorte ascendante pour fissuration d'anévrysme au cours d'une maladie de Marfan. Ann. chir. thor. cardiovasc., 1971, 10, 3, 287-293.

15. COOLEY D.A. — Results of surgical treatment of atrial septal defects. Ann. J. cardiol., 1960, 6, 605.

16. COSYNS J., BRASSEUR L., KREMER R., MEERSSEMAN F., LAVENNE F. — Un cas de rupture d'anévrysme du sinus de Valsalva dans le ventricule droit. Acta cardiologica, 1960, 15, 607.

17. DILLARD D.H., VETTO R., BRUCE R.A., MERENDINO K.A. — Correction of aneurysm of the ascending aorta and of aortic insufficiency in Marfan's syndrom. Am. J. Surg., 1962, 104, 337.

18. DI MATTEO J., FOUCAULT J.P. — Les localisations artérielles et cardiaques de l'élastorrhexie systématisée. Cœur et méd. interne, 1964, 3, 2, 163-171.

19. DONATIEU Y. — Contribution à l'étude des manifestations cardiovasculaires du syndrome de Marfan. Thèse Paris, 1965.

20. DUBOST C., BLONDEAU P., PIWNICA A., MENAGE C. — Traitement chirurgical des ruptures d'anévrysmes des sinus de Valsalva. Arch. mal. cœur, 1964, 57, 549-566.

21. EDWARDS J.E., BURCHELL H.B., CHRISTENSEN N.A. — Specimen exhibiting the essential lesion in aneurysm of the aortic sinus. Proc. Staff. Meet. Mayo Clin., 1956, 31, 407.

22. EDWARDS W.S., KERR A. — A safer technic for replacement of the entire ascending aorta and aortic valve. J. thorac. cardiovasc. surg., 1970, 59, 837-839.

23. ELLIS P., COOLEY D., DE BAKEY M. — Clinical consideration and surgical treatment of annulo-aortic ectasia. J. Thorac. surg., 1961, 42, 363.

24. EVANS J.W., HARRIS T.R., BRODY D.A. — Ruptured aortic sinus aneurysm. Case report with review of clinical features. Am. Heart. J., 1961, 61, 408.

25. FAIVRE G., CHALNOT P., GROSDIDIER J. — Anévrysme du sinus de Valsalva rompu dans l'oreillette droite. Correction chirurgicale. Arch. mal. cœur, 1962, 55, 84.

25 bis. FELDMAN L., FRIEDLANDER J., DILLON R., WALLYN R. — Aneurysm of the right sinus of Valsalva with rupture into right atrium and into the right ventricule. Am. Heart. J., 1956, 51, 314.

26. FALHOLT W., THOMSEN G. — Congenital aneurysm of the rigt sinus of Valsalva, diagnosed by aortography. Circulation, 1953, 8, 549.

27. FONTAN F., GALY J.C., MOUNICOT F., RAULIN Y., DUBOURG G. — Anévrysme du sinus de Valsalva rompu avec insuffisance aortique. Correction par homogreffe valvulaire aortique. Ann. chir., 1968, 22, 1135-1145.

28. GEBODE F., OSBORN J.J., TOHNSTON J.B., KERTH W.J. — Rupture d'anévrysme aortique du sinus de Valsalva. Am. J. surg., 1961, 102, 268-279.

29. GIBBS N.M., HARRIS E.L. — Aortic sinus aneuryms. Brit. Heart. J., 1961, 23, 131.

29 bis. GORE I., SEIWERT V.J. — Dissecting aneurysm of the aorta-pathologic aspects. An analysis of 85 fatal cases. A.M.A. Arch. of pathology, 1952, 53, 121-141.

30. GOUDARD A., MONTIES J.R., BAILLE Y., JAUSSERAN J.M. HENRY E. — A propos de 3 cas d'anévrysmes des sinus de Valsalva rompus dans l'oreillette droite. Ann. chir. thorac., 1971, 10, 3, 267-272.

31. GROSGOGEAT Y., ROUBELAKIS G., PENTHER Ph. — Anévrysme non rompu du sinus de Valsalva antéro-gauche d'origine oslérienne probable. Cœur et méd. interne, 1965, 4, 3 399, 405.

33. HAYEM F. — Les manifestations cardio-vasculaires du syndrome de Marfan. Cœur et méd. interne, 1962, 1, 2, 165-172.

34. HEINER D.C., HARA M., WHITE H.J. — Cardio-aortic fistulas and sinus of Valsalva aneuryms in infancy. Pediatrics, 1961, 27, 415.

34 bis. HUDSON. — Cardio vascular pathology, 1965, 2, 1939-1980.

35. HEUILLET G., SOMMER A., CHABAUD J., ROMANO J.P. — Anévrysmes du sinus de Valsalva rompus dans les cavités droites. Marseille méd., 1970, 107, 11.

36. HUSFELDT E., DAVIDSEN H.G. — Surgical treatment of congenital aneurysm of the sinus of Valsalva. Acta. chir. Scand., 1956, 111, 280.

37. JICK H., KASARJIAN J., BARSKY M. — Rupture of aneurysm of aortic sinus of Valsalva associated with acute bacterial endocarditis. Circulation, 1959, 19, 745.

38. JOLY F., BOUCHARA F., AZERARD N., VALTY J., CARLOTTI J. — Diagnostic des ruptures d'anévrysmes du sinus de Valsalva et de leur siège étude hémodynamique et enregistrement des bruits intracardiaques). Arch. mal. cœur, 1964, 57, 522-535.

39. JONES A.M., LANGLEY F.A. — Aortic sinus aneurysm. Brit. Heart. J., 1949, 11, 325.

40. JOUVE A., DELAAGE M., TORRESANI J. — Les incidences du syndrome de Marfan en pathologie cardio-vasculaire. Presse méd., 1958, 66, 2036-2039.

41. KAWASAKI I.A., BENENSON A.S. — Rupture of an aneurysm a sinus of Valsalva into the right auricle. Ann. Int. Med., 1956, 25, 150.

42. KAY J.H., ANDERSON R.M., LEWIS R.R., REINBERG M. — Success ful repair of a sinus of Valsalva - left atrial fistula. Circulation, 1957, 20, 427.

43. KERN W.H., TUCKER B.L. — Myxoïd changes in cardiac valves : pathologic clinical and altrastructural studies. Am. Heatr. J., 1972, 84, 294-301.

44. KIEFFER S.A., WINCHELL P. — Congenital aneurysm of the aortic sinuses with cardio-aortic fistula. Dis. Chest, 1960, 38, 79.

45. KILLIP Th., HOLMQUIST N.D. — Aortic surgery in Marfan's syndrom. Ann. Int. Med., 1961, 54, 431.

46. KRAMER. — Ruptured congenital aortic sinus aneurysm. Report of a case successfully corrected following aortographic demonstration. California med., 1962, 96, 280.

47. KUSUYA T., TANABE H., KURIHARA H., KURAMOTO K. — A case of sinus of Valsalva - right ventricular fistula successfully reparred by surgery. Jap. Heart. J., 1960, 1, 239.

48. KWITTKEN J., CHRISTOPOULOS P., DUA N.K., BRUNO M.S. — Congenital and acquired aortic sinus aneurysms. Arch. Int. Med., 1965, 115, 684.

49. LE BRAS M., BARABE P., BERTRAND Ed. — Manifestations cardiovasculaires au cours des dystrophies systématisées du tissu élastique. Conc. Méd., 27-10-73, 95, 43, p. 6263-6283.

50. LEE F.B., KRIEGER C.G., LEE N.K. — Congenital aneurysm of the non coronary sinus of Valsalva Leading to complete heart block, case report. Ann. Int. med., 1956, 45, 525.

51. LILLEHEI C.W., STANLEY P., VARCO R.L. — Surgical treatment of ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva. Ann. surg., 1957, 146, 459.

52. LIN T.K., CROCKETT J.E., DIMOND E.G. — Ruptured congenital aneurysm of the sinus of Valsalva. Am. Heart. J., 1956, 51, 445.

53. LIPPSTUTZ E.L., LORING W. — Rupture of an aneurysm of the sinus of Valsalva. Am. J. Med., 1960, 28, 859.

54. LOCKHART A., SCEBAT L., LENEGRE J. — Etude clinique des anévrysmes congénitaux rompus des sinus de Valsalva. Arch. mal. cœur, 1964, 57, 508-521.

55. LOCKHART A.M. — A propos de 5 observations d'anévrysmes congénitaux du sinus de Valsalva et d'un cas de fistule cardio-aortique. Revue de 101 cas récents de la littérature. Thèse, Paris, 1962.

56. LONDON S.B., LONDON R.E. — Production of aortic regurgitation by unperforated aneurysm of the sinus of Valsalva. Circulation, 1961, 24, 1403.

57. Mc GOON D.C., EDWARDS J.E., KIRKLIN J.W. — Surgical treatment of ruptured aneurysm of aortic sinus. Ann. surg., 1958, 147, 387.

58. MICHAUD P., PONT M., SAUBIER E., VIARD H., TERMET H., CAHEN P., GRAVIER J. — Les shunts gauche-droit par rupture d'anévrysme des sinus de Valsalva. A propos d'un cas rompu dans l'oreillette droite opéré sous C.E.C. Ann. chir., 1961, 15, 49-57.

59. MICHAUD P. — A propos du traitement des anévrysmes du sinus de Valsalva. Arch. mal. cœur, 1964, 57, 576-577.

60. MORROW A.G., BAKER R.R., HANSEN H.E., MATTINGLY R.W. — Successful repair of a ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva. Circulation, 1957, 16, 533.

61. MOUGIN E. — Contribution à l'étude de l'anévrysme congénital du sinus de Valsalva. Thèse, Nancy, 1959.

62. MOUQUIN M., DUBOST Ch., MAURICE P., HATT Y. — Rupture des anévrysmes de Valsalva (à propos d'un cas opéré sous C.E.C.). Arch. mal. cœur,195 8, 51, 935.

63. MULLER W.H., DAMMANN J.F., WARREN W.D. — Surgical correction of cardiovascular deformities in Marfan's syndrom. Ann. surg., 1960, 152, 506.

64. O'BRIEN T.D., GOLDBERG I.J.L. — Cardio-aortic fistula with multiple congenital anomalies in a 71 year-old man. Brit. Heart. J., 1961, 23, 733.

65. ONAT A., ERSANLI O., KANUNI A., AYKAN T.B. — Congenital sinus aneurysm with particular reference to dissection of the interventricular septum. Am. Heart. J., 1966, 72, 158.

66. ORAM S., EAST T. — Rupture of aneurysm of aortic sinus into the right side of the heart. Brit. Heart. J., 1965, 17, 541.

67. PAGE D.L., WILLIAMS G.M. — Congenital aneurysm of the pulmonary sinus of Valsalva. Circulation, 1969, 39, 841.

68. PERNOT J.M., SOULIE J., DONATIEN Y., FACQUET J. — L'insuffisance aostique du syndrome de Marfan. Arch. mal. cœur, 1966, 59, 10, 1518-1526.

69. PERNOT J.M., MOULIN S. — Anévrysme idiopathique de l'aorte ascendante. Cœur et méd. interne, 1966, 5, 157.

70. PLEE A. — Les anévrysmes du sinus de Valsalva rompus dans les cavités droites. Thèse, Paris, 1959.

71. PUEL P., CASTANY R., BOCCARDO J.P., BOUNHOURE J.P., ENTALBERT A. — Chirurgie combinée de l'orifice aortique et de l'aorte ascendante avec reposition ou implantation des artères coronaires. A propos de 4 observations. Ann. chir. thorac. cardio-vasc., 1973, 12, 4, 359-364.

72. ROSSALL R.E., FRASER R.S. — Ruptured sinus of Valsalva aneurysm. Am. J. cardiol., 1960, 6, 1094.

73. SAKAKIBARA S., KONO S. — Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva. Anatomy and classification. Am. Heart. J., 1962, 63, 405.

74. SAMAAN H.A. — Sequelae of ruptured congenital aneurysm of the sinus of Valsalva. J. cardio-vasc. surg., 1970, 11, 359-367.

75. SAWYER J.L., ADAMS J.E., SCOTT H.W. — Surgical treatment for aneurysms of the aortic sinus with aorticoatrial fistula. Surgery, 1957, 41, 26.

76. SOULIE P., VERNANT P., CORONE P., CARAMANIAN M., PITON A., ALBOU E., HAYEM F., RAPPAPORT R. — Les manifestations cardiovasculaires de la maladie de Marfan. Arch. mal. cœur, 1961, 51, 121.

77. SOULIE P., DAUMET Ph., CARAMANIAN M., SOULIE J., HEULIN A. — Anévrysme du sinus de Valsalva propagé dans le septum interventriculaire. Arch. mal. cœur, 1969, 62, 5, 597-616.

78. SOULIE P., ACAR J., CARTIN F., VERNANT P., GROSGOGEAT Y. — Les anévrysmes des sinus de Valsalva. Arch. mal. cœur, 1964, 57, 481.

79. SOULIE P., BACULARD P., BOUCHARD F., CORNU C., LAURENS P., WOLF F. — Le cathétérisme du cœur au micromanomètre, « le son intracardiaque ». Baillière, éditeur, Paris, 1961.

80. SPENCER F.C., BLAKE H.U.A., BAHSON H.T. — Surgical repair of ruptured aneurysm of sinus of Valsalva in two patients. Ann. Surg., 1960, 152, 963.

81. TZWEDA J.A., DRAKE E.M. — Ruptured congenital aneurysms of the sinus of Valsalva. Circulation, 1962, 25, 559.

82. TAGUCHI K., SASAKI N., MATSUURA Y., UEMURA R. — Surgical correction of aneurysm of the sinus of Valsalva. A report of forty-five consecutive patients including eight witr tatol replacement of the aortic valve. Am. J. card., 1969, 23, 180-191.

83. TASAKA S., YOSHIKOSHI Y., SEKI K., KOIDE K., OGATA E., NAKAMURA K. — Congenital aneurysm of the right coronary sinus of Valsalva with rupture into the left ventricule. Jap. Heart. J., 1960, 1, 106.

84. TENCZAR F.J., JOHANSMAN R.J., KAUFMAN J. — Ruptured congenital aneurysm of the aortic sinus of Valsalva. A.M.A. Arch. Path., 1951, 52, 552.

85. TUCKER D.H., KILLER D.E., JACOBY W.J. — Ehlers-Danlos syndrom with a sinus of Valsalva aneurysm and aortic insufficiency simulating rheumatic heart disease. Am. J. Med., 1963, 35, 715.

86. VENNING G.R. — Aneurysms of the sinus of Valsalva. Am. Heart. J., 1951, 42, 57.

87. WARTHEN R.O. — Congenital aneurysm of right anterior sinus of Valsalva interventricular aneurysm) with spontaneous rupture in left ventricule. Am. Heart. J., 1960, 38, 975.

88. WIGLE E.D., MCKELVEY A.D., BIGELOW W.G. — Ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva. Canad. M.A.J., 1958, 79, 837.

89. WINFIELD M.E. — Ruptured of an aneurysm of the posterior sinus of Valsalva into the right atrium. Am. J. card., 1959, 3, 688.

90. YACOUD M.H., LISE M., MUIR J. — Aneurysm of two sinuses of Valsalva with a ventricular septal defect and aortic regurgitation. Brit. Heart. J., 1969, 31, 661.